

„Epidermolysis Bullosa“

1 Was ist Epidermolysis bullosa (EB)?

EB ist ein Sammelbegriff für eine Gruppe genetisch bedingter Hauterkrankungen. „Epidermolysis bullosa (kurz: EB) ist eine genetisch bedingte Hauterkrankung, bei der die Haut schon bei geringster mechanischer Belastung Blasen bildet oder reißt. Ursache dafür ist die mangelhafte Verankerung von Hautschichten. Die Folge sind Blasen und Wunden am ganzen Körper aber nicht nur „außen“ sondern beispielsweise auch im Mund, an Schleimhäuten, in den Augen und im Verdauungstrakt.“ Körperliche Behinderungen (Minderwuchs, Finger- und Zehenverwachsungen, Bewegungseinschränkungen) treten im Verlauf, je nach EB-Typ, mehr oder weniger schwer auf. Von den Strukturveränderungen selbst, aber auch im Verlauf als Folge, können beispielsweise auch Organe wie Lunge, Herz und Niere betroffen sein.

2 Die Vererbung der EB

Die EB wird autosomal-dominant oder autosomal-rezessiv vererbt. Jeder Mensch bekommt sowohl von der Mutter als auch vom Vater eine Kopie von jedem einzelnen Gen. Bei der dominanten Vererbung ist in einer dieser Kopien ein Defekt, der zur Erkrankung führt. Bei den rezessiven Formen muss sowohl eine defekte Genkopie der Mutter als auch selbige vom Vater vorliegen um zu erkranken. Da dies selten vorkommt, treten die dominanten Formen öfter auf.

3 Die Einteilung der EB

Die momentan gültige Klassifikation wurde 2007 auf dem „Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB“ erarbeitet, so dass man aktuell nach den morphologisch lokalisierbaren Spaltungsebenen bzw. den Ebenen der Blasenbildung in der Haut gliedert.



Oftmals sind bereits Säuglinge von dieser Erbkrankheit betroffen

Daraus ergeben sich die drei Hauptformen, EB simplex, EB junctionalis und EB dystrophica, welche sich jeweils in weiteren Unterformen verzweigen. Diese werden anhand der Vererbung (dominant oder rezessiv) und nach den klinischen Verläufen gegliedert. In verschiedenen Fachartikeln ist von einer vierten Form die Rede, dem Kindler Syndrom, wobei es sich eher um eine „unreine“ Form handelt. Die Blasenbildung kann hierbei in jeder Ebene stattfinden.

In der Literatur spricht man bisher von mindestens 13 entdeckten Genen, die nachweislich, durch fehlerhafte Produktion bestimmter Proteine, EB verursachen. Besonders schlimme Verläufe nehmen die EB-Formen bei denen ein Protein gänzlich fehlt. „Neben der Form der Epidermolysis selbst sind Art und Umfang der Beteiligung extrakutaner Organe prognoseentscheidend und determinierend für die Lebensqualität der Patienten“ (Höger, 2011: 245).

3.1 EB Simplex (EBS)

Diese erste Hauptgruppe stellt die häufigsten Formen dar. Die Spaltung tritt in der Epidermis innerhalb der basalen Keratinozyten (unterste Zellschicht der Epidermis) auf. Die Vererbung erfolgt meist autosomal dominant.

Die meisten Formen haben milde Verläufe, so dass die Blasen narbenlos abheilen. Nach Abheilung zeigt sich oft eine Hypo- bzw. Hyperpigmentierung.

3.2 Dystrophische EB (DEB)

Für die Entstehung der Formen von DEB sind Mutationen in den Genen für Typ VII-Kollagen verantwortlich. Typ VII-Kollagen bildet sogenannte verankernde Fibrillen (kettenartige Strukturen). Dadurch haften Dermis und Epidermis aneinander. Die Spaltung wird elektronenmikroskopisch unterhalb der Basalmembran (Lamina densa) sichtbar. Da sich in dieser Region auch Blutgefäße und Nerven befinden, sind die Blasen oft blutgefüllt und schmerzhaft. Sie heilen auf Grund der Tiefe schlecht und nur mit Narbenbildung ab. Die schwerste Form der DEB ist die schwere generalisierte RDEB (alte Bezeichnung Hallopeau-Siemens). Insbesondere in Regionen mit hoher Konsanguinität tritt diese Form auf.

3.3 Junctionale EB (JEB)

JEB wird immer autosomal-rezessiv vererbt und hervorgerufen durch Mutationen an den hemidesmosomalen Proteinen. Die Spaltbildung zeigt sich elektronenmikroskopisch entlang der Basalmembran.

3.3.1 JEB-Typ Herlitz (JEB-H)

Es handelt sich hierbei um eine schwerwiegende, meist letale Form der JEB. Blasen bilden sich permanent und großflächig von Geburt an. Auf Grund der fehlenden Verankerung zwischen Epidermis und Dermis, kommt es zu regelrechten hämorrhagischen Hautablösungen. Daraus resultieren Protein- und Flüssigkeitsmangel. Es kommt zu schweren Infektionen. Zusätzlich entstehen Blasen in der Luftröhre, im Verdauungstrakt und im Urogenitaltrakt. Heiseres Schreien macht die Larynxbeteiligung kenntlich. Oft versterben die Kinder bis zum zweiten Lebensjahr an schweren Infektionen und teilweise auch an Erstickung durch Blasen oder Vernarbungen in der Trachea.

3.4 Kindler-Syndrom (KS)

Das Kindler-Syndrom wird durch Mutation im sogenannten „KIND1“-Gen, welches sich in der Oberhaut befindet, verursacht. Die Krankheit wird autosomal-rezessiv vererbt. Die Haut weist bereits bei Neugeborenen Bläschen und trockene, schuppige Hautpartien auf. Auch die Schleimhäute sind betroffen. Im Verlauf nimmt die Blasenbildung ab und es kommt zu Hautatrophien. Körperareale, die der Sonne ausgesetzt sind, neigen zur Bildung von Plattenepithelkarzinomen.

4 Postnatale Probleme, Fehlerquellen

Bei der autosoma-dominanten Vererbung besteht eine 50 %-ige Wahrscheinlichkeit, dass das Neugeborene an einer Form von EB leidet. Da ein Elternteil selbst betroffen ist, wird dieser wohl bereits in einem EB-Zentrum betreut und man kann davon ausgehen, dass auch das Neugeborene von fachkundigen Ärzten und Pflegepersonal umsorgt wird. Anders ist die Situation wenn die Eltern nichts von ihren defekten Erbanlagen wissen und auch während der Schwangerschaft die Erkrankung des Säuglings nicht diagnostiziert wurde. Das ist meist bei den rezessiven Formen der Fall. Ungünstigerweise haben gerade diese Formen die schwereren Verläufe. Auf Grund der Seltenheit der Erkrankung kann man nicht davon ausgehen, dass EB sofort erkannt wird. Unwissentlich können schon schwere Fehler unter der Geburt gemacht

werden. Durch zu festes Anfassen, kann man dem Säugling Verletzungen, je nach der Art der EB mehr oder weniger schwer, zuführen.

Schon eine Nabelklemme ist kontraindiziert, da sie auf der Haut, auf der sie aufliegt, Verletzungen hervorruft. Sie sollte durch eine Abbindeschnur ersetzt werden. Leider kommt diese in den wenigsten Fällen zum Einsatz, da die Erkrankung zu diesem Zeitpunkt meist noch unerkannt ist. Ebenso verhält sich die Situation mit dem Namensbändchen aus Plastik, welches auch größtenteils vor der Diagnosestellung angelegt wird. Neben den, für die sogenannte Schmetterlingshaut, gefährlichen Rändern, führt Schwitzen und die Reibung darunter zu Verletzungen, je nach EB-Form mehr oder weniger ausgeprägt.

Die I.E.B.debra hat eigens für Kinderstationen bzw. Neonatologische Stationen ein Informationsblatt erstellt. Dieses sollte direkt am Krankenhausbettchen des Neugeborenen angebracht werden, um mögliche Fehlerquellen, insbesondere Pflegefehler, auszuschließen. Theoretisch ein guter Gedanke, allerdings wird dieses in der Praxis nur dort zum Einsatz kommen, wo man die Thematik EB kennt und man auch von der Existenz eines solchen Schriftstückes Kenntnis hat.

5 Handling von Neugeborenen und Säuglingen

Sollte ein Inkubator unerlässlich sein, dann ist unbedingt ein Hitzestau zu vermeiden, da dies die Blasenbildung zusätzlich begünstigen würde. Ein Kind mit EB sollte niemals schwitzen, das heißt, die Haut sollte sich immer trocken anfühlen. Wenn irgend möglich ist ein Bettchen vorzuziehen. Dies muss rundherum weich gepolstert sein, um jegliches Anstoßen zu vermeiden. Um den idealen Wärmeaustausch zu gewährleisten ist es günstig das Kind auf einem Lammfell, über welches ein weiches Baumwolltuch gelegt wird, zu betten. Das Fell sollte allerdings sehr kurz sein, damit ein Einsinken des Kindes keine Reibung verursachen kann und das Baumwolltuch muss unbedingt glatt darauf liegen. Falten sind zwingend zu vermeiden. So kann das Kind auch mit dem Fell hochgenommen werden. Auch ein dünnes weiches Kissen

mit einem Baumwollbezug oder einer Baumwollwindel als Auflage auf welchem das Baby liegt, kann von Vorteil sein, um es behutsam damit aus seinem Bettchen zu nehmen. Wenn man es direkt mit den Händen aufnehmen möchte rollt man es behutsam von sich weg auf die Seite und legt die Hände mit gespreizten Fingern unter Kopf und Gesäß und lässt es langsam zurück auf die Hände rollen. Sanfter Druck, ohne die Hände zu verschieben, wird meist gut toleriert.

Auf kurze Fingernägel ist dabei zu achten. Pflegepersonen die Einweghandschuhe tragen, sollten diese mit einer sehr fetthaltigen Creme eincremen bevor sie das Baby aufnehmen. Es könnte sonst passieren, dass die Haut am Handschuh kleben bleibt. Für den späteren Transport im Auto in einer Babyschale wird der Einsatz von großporigen Polyurethanschäumen als Auflage, zum Schutz vor starkem Schwitzen im Bereich des Rückens und dadurch bedingter Blasenbildung, empfohlen. Hier müssen auch die Gurte zusätzlich gepolstert werden. Niemals darf man diese Kinder unter den Armen anheben. Dieser Bereich ist besonders empfindlich und Scherkräfte sind dabei unvermeidlich. Wunden im Bereich der Achselhöhlen sind schwer zu versorgen und heilen schlecht. Als eine weitere Gefahrenquelle sind Schmuck und Accessoires an Kleidungsstücken anzusehen und unbedingt auszuschalten. Auch hier geht die Gefahr fürs Baby von der pflegenden Person aus. Deshalb sollten keine Ringe, Ketten und Uhren getragen werden, wenn man das Baby anfassen möchte. Nieten und Knöpfe sowie Reißverschlüsse an der Kleidung sollten unbedingt als Risikofaktor erkannt werden.

Auch wenn hier vielleicht der Eindruck entsteht, dass man das Baby lieber nicht anfassen sollte, um es nicht zu verletzen, so ist der Körperkontakt, insbesondere mit den Eltern, wie bei jedem gesunden Kind auch, unerlässlich. Es ist generell nicht möglich die Blasenbildung zu vermeiden und sollte das Kind doch mal eine Blase durchs Kuscheln bekommen, so ist dies durchaus vertretbar. Sobald die Eltern den Umgang mit ihrem Baby, auch in Bezug auf die Durchführung des Verbandwechsels erlernt haben und einer Entlassung des Babys aus medizinischer

Sicht nichts im Weg steht, sollte es in seine neue aber bald vertraute Umgebung entlassen werden. Hier muss man wieder unterscheiden:

Die Eltern, die im Vorfeld schon wussten, dass ihr Kind möglicherweise (50:50) mit der selben EB-Form geboren wird, an der einer von Ihnen selbst leidet, also bei der autosomal dominanten Vererbung, konnten sich einigermaßen vorbereiten. Allerdings hofft man wahrscheinlich bis zuletzt auf die „gesunden 50%“. Bei der rezessiven Vererbung trifft es die Eltern völlig unvorbereitet.

Hier ist es sehr wichtig, dass die Eltern, so schonend das bei der Diagnose überhaupt möglich ist, umfassend aufgeklärt werden. Im günstigsten Fall wird ein „EB-erfahrener“ Mediziner hinzugezogen. Psychologische Betreuung/ Beratung ist ebenfalls notwendig.

Wahrscheinlich dauert es bis zur Entlassung länger. Neben den eben genannten Faktoren spielt auch die Tatsache eine Rolle, das, wie bereits erwähnt, die rezessiven Formen meist schwerer verlaufen. Es ist nicht möglich eine Verlaufsprognose zu stellen, da auch innerhalb eines Krankheitsbildes unterschiedliche Verläufe zu erwarten sind.

Wenn der Tag der Entlassung dann gekommen ist, sollten einige Dinge beachtet werden: Das Kinderzimmer zum

Beispiel sollte ein relativ kühler Raum sein, das Bettchen, wie oben beschrieben gut gepolstert. Meist hat man schon eine Bettumrandung fürs Babybett, diese reicht als Polsterung vorerst aus.

Geeignete Matratzen, die die Luft zirkulieren lassen, sind im Sanitätshandel erhältlich. Der Wickeltisch muss gut beleuchtet sein, um die Verbände zu wechseln und die Wunden zu inspizieren. Wenn möglich sollte darüber ein Mobile (wahlweise auch mit Licht und/ oder Musik) angebracht werden, um für die nötige Ablenkung zu sorgen.

Da üblicherweise viel Zeit am Wickeltisch verbracht wird, sollte er sowohl fürs Baby als auch für die Eltern bequem sein. Auch sollte in Reichweite genügend Platz für die, neben den üblichen Pflegeutensilien, benötigten Verbandstoffe eingeräumt werden.

Ein großer Mülleimer ist von Vorteil. Die benötigten Verbandsmaterialien müssen in ausreichender Menge vorhanden sein und rechtzeitig nachbestellt werden. Neben dem gewöhnlichen Inhalt einer Wickeltasche muss auch alles Nötige für einen Verbandswechsel enthalten sein.



Die Sanitätshaus Aktuell AG ist ein modernes, national und international tätiges Dienstleistungsunternehmen in der Gesundheitsbranche.

Unsere Gemeinschaft umfaßt insgesamt 300 Partnerbetriebe mit einer Mitarbeiterzahl von über 7.000 Fachkräften. Hiervon sind über 500 Mitarbeiter, als Spezialisten auf dem Gebiet der Homecare-Versorgung tätig. Damit zählen wir in Deutschland zu den führenden Versorgern im Homecare-Markt.

Mit über 70 Stomatherapeuten, sowie über 130 speziell nach ICW oder DGFW weitergebildeten Wundexperten verfügen wir über eine hochgradige Spezialisierung.

Unsere Partnerbetriebe sind die Verbindung zwischen klinischer und ambulanter Versorgung sowie Ansprechpartner für Patienten und Angehörige, Ärzte und Krankenhäuser, Altenheime und Pflegedienste sowie Krankenkassen.

Haben auch Sie Interesse an einer optimalen Patientenversorgung, dann freuen wir uns, wenn Sie sich bei uns melden.

Ansprechpartner: Ralph Mayer

Sanitätshaus Aktuell AG
Auf der Höhe
53560 Vettelschoß

info@care-team.de
www.care-team.de



care team

6 Kleidung

Die richtige Kleidung kann die Haut des Kindes schützen. Im unbedeckten Zustand können sich Babys durch unkontrollierte Bewegungen besonders leicht verletzen, wenn sie beispielsweise ihre nackten Füßchen aneinander reiben oder mit den Armen/ Händchen über den Brustkorb oder das Gesicht reiben. Prinzipiell sollte leichte Baumwollkleidung bevorzugt werden. Die Unterwäsche der Kinder sollte auf links gezogen werden, um eventuelle Hautschädigungen durch die Nähte zu vermeiden. Etiketten sind herauszutrennen, da diese auf der Haut scheuern können. Strampler mit geschlossenen Füßen sind Strümpfen vorzuziehen. Die Hände sind je nach Notwendigkeit mit Handschuhen oder auch Verbänden zu schützen. Später sollten einengende Bündchen eingeschnitten werden. Es werden Latzhosen empfohlen, damit es nicht zu Reibung durch den Hosen-

bund kommt. Mittlerweile gibt es aber auch Kinderbekleidung mit weichem, elastischem Bund. Der Halsausschnitt muss immer groß genug und elastisch sein, um problemlos mit dem Kopf durchzupassen. Für die Säuglinge gibt es Bodys zum Wickeln, so dass sich dieses Problem erst später stellt. Generell soll die Kleidung locker und weich sein. Im Zusammenhang mit EB wurde auch DermaSilk genannt. Zahlreiche Studien zur Wirksamkeit von DermaSilk bei anderen Hauterkrankungen (z.B. atopische Dermatitis) bestätigen die positive Wirkung.

7 Pflege allgemein

Auch hier gilt behutsames Vorgehen. Wenn man den Säugling wäscht, darf man keinesfalls mit einem Lappen die Haut reiben, lediglich tupfen und dies sollte auch nicht mit einem Frotteelappen geschehen, sondern mit einem weichen Baumwolltuch oder Einmal-

waschlappen. Diese gibt es auch speziell für Babys. Zum Abtrocknen sollte ebenfalls eine weiche Baumwollwindel verwendet werden, wobei auch hier nur vorsichtig getupft werden darf. Die Empfehlungen fürs Baden schwanken je nach Ausprägungsgrad der EB von 1x täglich bis 1x wöchentlich, natürlich auch in Abhängigkeit von den Verbandwechselintervallen. So kann eine atraumatische Entfernung der Verbände durch ein Bad sehr erleichtert werden. Besondere Aufmerksamkeit gilt der Windelregion. Stärkere Verschmutzungen in diesem Bereich sollte man mit Hilfe einer Spritze mit lauwarmem Wasser abspülen. Im Vorfeld sollten die schwer zu reinigenden Stellen mit einer imprägnierten Gaze belegt werden, auf welche eine Schicht Creme (z.B. Bepanthen) aufgetragen wird. So erleichtert man die Reinigung. Bei intakter Windelregion können die handelsüblichen Pflegeprodukte für Babys verwendet werden. Die Creme



Neues Design!
Gleicher Inhalt!

Die Eakin Cohesive® Hautschutzpaste ist die **einzige völlig alkoholfreie Paste**, die speziell für empfindliche oder schon gereizte Haut mehr Komfort und Sicherheit bietet.

Von Anfang an Hautprobleme vermeiden

eakin®
Weil Hautschutz wichtig ist.

1. Wirkungsvoller Enzymblocker

Eakin Cohesive® bildet ein Schutzgel und reduziert so die digestive Enzym-Aktivität auf der Haut.¹⁾

2. Überzeugende Feuchtigkeitsaufnahme

Eakin Cohesive® absorbiert Feuchtigkeit, dichtet ab und sorgt dafür, dass sie nicht mit der Haut in Berührung kommt.¹⁾

3. Bakterienhemmender Hautschutz

Die natürlichen Substanzen der Eakin Cohesive® Hautschutzpaste wirken **bakterienhemmend**, indem sie den pH-Wert der Haut schonend regulieren. So kann verhindert werden, dass die Haut bakteriell oder chemisch angegriffen und verändert wird.¹⁾

1) Quelle Data on file: Dr. Grace McGroggan, Queen's University, Belfast, UK



Beratung und Musteranforderung:
0800-22 440 22
(gebührenfrei)

Eakin GmbH
Feringastr. 6 • 85774 München-Unterföhring
Tel. 089 - 99 216 256 • Fax 089 - 99 216 200
info@eakin.de • www.eakin.de

darf jedoch nur aufgetupft und nicht verrieben werden. Unter den Gummibündchen der Windeln kann, wenn nötig, ein Schaumverband aufgebracht werden. Manchmal reicht es aus diese Regionen mit weichen Kompressen zu schützen. Eventuell müssen die elastischen Gummis herausgeschnitten werden, wobei dann ein doppeltes Wickeln nötig wird, um Auslaufen zu vermeiden. Empfohlen werden auch Stoffwindeln. Solange der Nabel nicht abgefallen ist, sollte um die Region ebenfalls ein dünner Schaum aufgelegt werden, um Reibung zu vermeiden. Die Nägel sollten möglichst geschnitten werden während das Baby schläft. Da bei einigen EB-Formen die Gefahr der subungualen Blasenbildung besteht, würde man diese, durch den Druck beim Festhalten der Finger, begünstigen. Es wird empfohlen, falls das Kind an den Fingern saugt, ihm Handschuhe oder auch Socken überzuziehen. Beruhigungssauger werden generell nicht empfohlen, da durch das Saugen Blasen an der Mundschleimhaut, sowie im Bereich der äußeren Mundregion entstehen können, was wiederum abhängig von der jeweiligen Krankheitsform ist. Sollte darauf nicht verzichtet werden können, dann könnte ein Natur-latex-Sauger mit weicher Platte verwendet werden, welcher mit abgekochtem Wasser befeuchtet wird. Die Region um den Mund herum wird mit einer Fettcreme vor unmittelbarer Reibung geschützt. Selbiges gilt auch beim Stillen. Sofern das Kind genug Kraft fürs Stillen aufbringt, müssen, zusätzlich zur Region um den Mund, sowohl die Wangen des Säuglings als auch die Brustwarzenumgebung der Mutter großzügig mit Vaseline oder Bepanthen gecremt werden, um Reibung mit der Haut der Mutter so gering wie möglich zu halten. Sollte es mit dem Stillen nicht klappen und das Kind muss mit der Flasche gefüttert werden, wurde vermehrt über gute Erfahrungen mit dem Habermann Sauger berichtet. Bei EB-Kindern erleichtert er die Nahrungsaufnahme, da sie nicht saugen müssen und somit die Gefahr der Blasenbildung der Mundschleimhaut durch zusätzliche Reibung minimiert wird. Der Habermann Sauger funktioniert durch eine Art Melkbewegung von Zunge und Unterkiefer. Auch dieser muss vorher befeuchtet werden um ein Ankleben an den Lippen zu vermeiden. Möglich ist es auch, das Loch eines

herkömmlichen Saugers zu vergrößern, indem man es ein wenig kreuzförmig einschneidet. Durch ein größeres Saug-erloch besteht allerdings die Gefahr, dass das Baby Luft schluckt und dadurch Koliken bekommen könnte. Deshalb ist es wichtig immer Nahrung im Sauger zu haben. Während der Mahlzeit sollte man es deshalb einmal aufstoßen lassen. Dabei klopft man ihm sanft auf den Rücken oder schaukelt es über den Knien. Keinesfalls darf man EB-Kindern den Rücken reiben. Sollten offene Stellen im Mund die orale Nahrungsaufnahme behindern, so können diese mit Herviros-Lösung betupft werden. Diese wirkt oberflächlich betäubend und sollte vor der Mahlzeit mit einem Wattestäbchen vorsichtig auf die betroffenen Stellen aufgebracht werden. Es wird von einer großflächigen Behandlung abgeraten, da dadurch der komplette Mundbereich betäubt wird und so kein Gefühl, sowohl für die Brustwarze beim Stillen, als auch für den Sauger der Flaschennahrung vorhanden ist. Trinken wäre in jedem Fall erschwert wenn nicht sogar unmöglich. In einigen Fällen kann es vorkommen, dass die Nahrungsaufnahme mit einer Spritze oder einer Pipette erfolgen muss. Wenn die Mundschleimhaut zu stark betroffen ist, kann auch vorübergehend (oder auch dauerhaft) eine Magensonde nötig sein.

8 Ernährung

Ausreichende, gesunde Nahrung ist in jeder Lebensphase wichtig. Besondere Bedeutung kommt ihr aber im Wachstumsalter zu und noch wichtiger ist ein ausreichendes Nährstoffangebot im Wachstumsalter bei Kindern mit EB. Hier werden zusätzliche Nährstoffe unter Anderem für eine schnelle Wundheilung und zur Bekämpfung von Hautinfektionen benötigt. Muttermilch ist auch bei diesen Kindern die erste Wahl und sollte, egal wie sie letztendlich appliziert wird und ob sie als alleinige Ernährung ausreichend ist, immer genutzt werden. Sie enthält zusätzlich Immunglobuline zur Abwehr von Infektionen und Präbiotika, wichtig für eine normale Bakterienbesiedlung im Darm. Letzteres ist bei EB-Kindern besonders nötig, um Obstipation zu vermeiden. An der Zunahme von Größe und Gewicht sowie dem Kopfumfang lässt sich die Entwicklung messen. Ob das Wiegen mit oder ohne Verbänden durchgeführt

wird, hängt vom Ausprägungsgrad der Erkrankung ab, sollte aber immer in gleicher Form erfolgen, um verlässliche Werte zu erhalten. Bei zu langsamer Gewichtszunahme gibt es verschiedenste Möglichkeiten. Zum Einen ist es möglich zusätzlich zum Stillen mit Flaschennahrung zuzufüttern oder auch die abgepumpte Muttermilch anzureichern. Eine weitere Option wäre eine Säuglingsnahrung mit hoher Nährstoffkonzentration. Eine individuelle Ernährungsberatung wird im Rahmen der interdisziplinären Betreuung in EB-Zentren immer angeboten und sollte auch in Anspruch genommen werden.

Kurz möchte ich im Rahmen der Ernährung auf die Obstipation eingehen. Oft ist dies eine Folge von zu geringer Flüssigkeitsaufnahme. Normalerweise benötigen Babys keine zusätzliche Flüssigkeit, da sowohl in der Muttermilch als auch in den verschiedenen Säuglingsnahrungen ein ausgewogenes Verhältnis herrscht. Allerdings können verschiedene Umstände dazu führen, dass die Gabe zusätzlicher Flüssigkeit erforderlich wird. So kann dies z.B. bei heißem Wetter oder bei zu geringer Nahrungsaufnahme der Fall sein. Bei EB-Kindern mit einer ausgeprägten Blasenbildung erhöht sich der Bedarf zusätzlich. Wenn möglich sollte dann zusätzlich abgekochtes Wasser oder ungesüßter Tee (z.B. Fenchel) verabreicht werden.

Bei einigen EB-Formen ist die Stuhlentleerung selbst bei weichem Stuhl schmerzhaft für die Kinder, da sich im Bereich des Anus Blasen bilden. Deshalb kann es auch ohne ersichtlichen Grund zum Stuhlverhalten kommen, wodurch dieser immer fester wird und die Defäkation immer schmerzhafter. Die Kinder fühlen sich zusätzlich unwohl. Prävention ist hierbei unerlässlich! Neben ausreichender Flüssigkeitsgabe kann im späteren Verlauf, sobald mit Breikost zugefüttert wird, mit entsprechenden Obst- oder Gemüsebreien einer Verstopfung entgegengewirkt werden. Ab dem 8. Lebensmonat wird in einer Abhandlung der österreichischen Ärztin Dr. Katharina Ude-Schoder, welche sich auf das Krankheitsbild EB spezialisiert hat, die Gabe von Benefiber empfohlen. Es handelt sich um lösliche, geschmacksneutrale Ballaststoffe, welche keine zusätzliche Flüssigkeit zum Quellen benötigen. Diese sollten langsam eingeschlichen werden. Ab dem 10.

Lebenstag wird außerdem zur Gabe von Vitamin D geraten. Da bei vielen EB-Formen im Verlauf Zahnprobleme zu erwarten sind, sollte anteilig Fluorid enthalten sein.

9 Wundversorgung

Vor jedem Verbandswechsel ist eine gewissenhafte Händedesinfektion die wichtigste Maßnahme zur Infektionsvermeidung. Idealerweise wird der Verbandswechsel bei Säuglingen und Kleinkindern von zwei Personen durchgeführt, wobei eine die jeweilige Extremität hält und die benötigten Materialien zureicht und die andere die Verbände anlegt. Es wird empfohlen an den Beinen zu beginnen und sich dann nach oben zu arbeiten. Blasen müssen bei allen Formen von EB in jedem Fall punktiert werden, da sie sich nicht allein zurückbilden. Dies sollte mit einer kleinen, sterilen Kanüle an mehreren Stellen geschehen. Der Innendruck, welcher durch die darin enthaltene Flüssigkeit entsteht ist schmerzhaft und würde bei Nichteröffnung zu einer Vergrößerung führen. Wenn die Blase nicht infiziert ist, sollte das Blasendach belassen werden, da es einen natürlichen Verband darstellt. Anders bei infizierten eitrigen Blasen, hier muss das Dach in jedem Fall entfernt werden, damit die Wunde desinfiziert werden kann. Bei Infektionsverdacht wird die Wunde fünf Minuten lang mit einer Desinfektionslösung (z.B. Octenisept, Lavanid, Prontosan) behandelt.

Falls keine Besserung eintritt oder Fieber dazu kommt ist ein Wundabstrich nötig und oral muss ein Antibiotikum verabreicht werden. Hierbei ist zu bedenken, dass es im Verlauf des Lebens, je nach EB-Typ mehr oder weniger oft zu Infektionen kommen kann. Die Gefahr der Resistenzentwicklung ist dabei sehr hoch einzuschätzen, insbesondere bei langjähriger unselektiver Anwendung. Silberhaltige Verbände werden bei Säuglingen nicht empfohlen, da die Gefahr der Argyrie besteht, eine irreversible Graufärbung (auch grau-blau) der Haut und Schleimhaut auf Grund von Silber. Die Haut verhält sich unter EB anders als die normale Haut, so dass auch Verbandsmaterialien, die als nicht klebend beschrieben werden trotzdem eine adhäsive Wirkung haben können. Es ist wichtig, die verschiedenen, auf dem Markt befindlichen

Produkte, auszuprobieren um das Optimale zu finden. Auf frischen Wunden wird als erste Auflage eine wirkstofffreie, sterile, feuchte und nichtaftende Wundauflage aufgebracht. Die Wunden müssen unbedingt komplett damit abgedeckt werden, um ein Ankleben der nachfolgenden Materialien zu vermeiden und somit weitere Hautschäden zu verhindern. Je nach Herstellerinformationen und Wundbeschaffenheit, können diese Materialien mehrere Tage auf der Wunde verbleiben. Als zweite Wundauflage werden oft nur weiche Vliesstoffkompressen verwendet. Je nach Exsudatmenge auch verschiedene Schaumverbände.

Diese Verbände werden bei Bedarf täglich und bei geringerer Sekretion auch nur alle zwei Tage gewechselt. Zur Fixierung der beiden Wundauflagen empfehlen sich einfache Mullbinden. Um Pflaster ganz zu vermeiden, können diese dann mit einer kohäsiven Fixierbinde befestigt werden. Beim Wickeln muss darauf geachtet werden nicht zu fest, aber auch nicht zu locker zu wickeln. Wichtig ist, dass niemals Pflaster auf die Haut geklebt wird, auch nicht bei intakter Haut dieser Patienten. Es lässt sich bei kaum einer Form der EB wieder entfernen ohne dabei die darunterliegende Hautschicht mit zu entfernen. Sollte es doch einmal, aus welchen Gründen auch immer, passiert sein, dann ist die günstigste Variante, dieses nicht zu entfernen, sondern zu warten bis es sich von selbst löst.

Sind an den Fingern oder den Zehen Wunden zu versorgen, so ist es notwendig diese einzeln zu verbinden, da ein weiteres Problem bei einigen Formen der DEB die Mutilation der Hände und Füße darstellt. Auch wenn über kurz oder lang die Verwachsungen der Gliedmaßen nicht zu vermeiden sind, so ist es umso wichtiger, dies nicht durch unsachgemäße Versorgung zu beschleunigen. Es bedarf nicht viel Vorstellungskraft um die Folgen zu erkennen, wenn beispielsweise die Finger zusammen verbunden werden. Bei schweren Formen können durch den Druck oder die Reibung, auch an zuvor intakter Haut der Finger, Blasen, und daraus resultierend, Wunden entstehen. Diese begünstigen ein Zusammenwachsen. Aber auch bei Einzelverbänden kommt es auf Grund der Vernarbungen zu unvermeidlichen Kontrakturen.

10 Therapie

Leider gibt es bisher noch keine Möglichkeiten der Heilung. Als effektivste Therapie gilt immer noch die Prävention. Umso wichtiger ist die Aufklärung aller an der Pflege des Kindes beteiligten Personen über sämtliche Schutzmaßnahmen zur Vermeidung neuer Blasen. Der Säugling ist auf die Kompetenz aller Beteiligten angewiesen, da er ihnen schutzlos ausgeliefert ist. Deshalb sollte der Personenkreis derer, die direkten Kontakt zum Kind haben sehr ausgesucht und überschaubar sein. Der Wundversorgung obliegt als symptomatische Therapie der größte Stellenwert. Es gibt mittlerweile verschiedene Behandlungsansätze an denen geforscht wird, so dass die Gentherapie nicht mehr allein im Focus steht.

11 Fazit

Man kann, bzw. man darf diese Wunden keinesfalls wie eine „normale“ Wunde behandeln. Die Haut weist im vermeintlich intakten Zustand schon Defekte im Aufbau auf. Die Wundversorgung muss sich auch auf die weiträumige Umgebungshaut beziehen und darf keinesfalls mit klebenden Materialien erfolgen. Hier wird sehr deutlich, wie wichtig eine Diagnose ist und vor Allem wie wichtig es ist daraus die richtige Versorgung abzuleiten. Niemand gibt gern Wissenslücken zu, aber gerade bei dieser Ausarbeitung ist mir bewusst geworden, dass man sich nicht auf allen Gebieten spezialisieren kann. Deshalb sollte man bei speziellen Krankheitsbildern auch auf dementsprechendes Fachpersonal zurückgreifen. Auch wenn Wundexperten in größtenteils profitorientierten Homecare-Unternehmen angestellt sind, so haben doch alle auch eine Eigenverantwortung für ihr Handeln. Der Umsatz kann und darf nicht an erster Stelle stehen, da dort unbedingt das Wohl des Patienten anzusetzen ist. Ich hätte diese Arbeit ohne das Internet nicht schreiben können. Allerdings habe ich mir auch Gedanken darüber gemacht, wie viele Dinge, seien es nun Bilder, Videos oder auch geschriebene Artikel, auf Eltern wirken mögen, wenn sie gerade die Diagnose EB ihres Babys erfahren haben. Ich habe manchmal geweint und meine beiden Kinder sind gesund ...

Grit Sanderbrand
g.sanderbrand@gesundheitgmbh.de