



Umgang mit EB-Betroffenen

EB Junktionalis (EBJ)

Inhalt

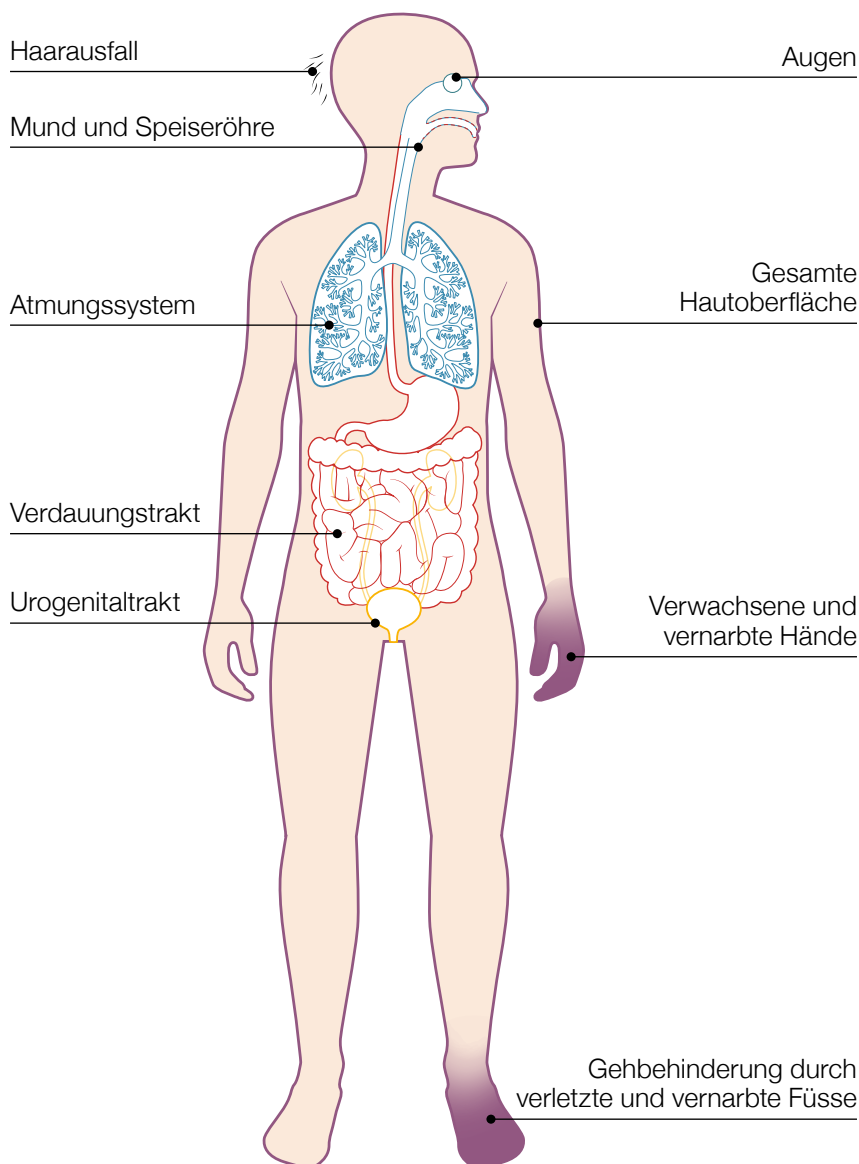
- 2 Über EB
- 4 EB Junktionalis (EBJ)
- 4 Berührungen
- 5 Alltag
- 6 Pflege
- 7 Erste Hilfe bei Unfällen
- 8 Sozialisierung

Über EB

EB ist die Abkürzung für Epidermolysis Bullosa. EB ist eine sehr seltene, angeborene Erkrankung. In der Umgangssprache nennt man EB Betroffene auch «Schmetterlingskinder», da deren Haut so zart und verletzlich ist wie die Flügel eines Schmetterlings. Verletzungen verursachen Blasen und grosse Wunden, ähnlich wie bei einer Verbrennung.

Aufgrund eines Gendefektes wird ein bestimmtes Kollagen durch den Körper gar nicht oder nur mangelhaft gebildet. Dies führt dazu, dass die einzelnen Hautschichten nicht richtig zusammenhalten. Es fehlt sozusagen der «Leim», der sie zusammenhält. Bei Belastungen löst sich die Haut vom Körper. Es bilden sich Blasen oder die Haut löst sich ganz ab.

Betroffene Körperstellen bei Epidermolysis Bullosa



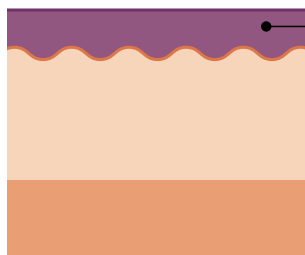
Zum Vergleich ziehen wir das Bild eines reifen Pfirsichs bei: Drücken wir sanft auf die Fruchtschale, passiert ihr nichts. Drücken wir stark und schieben gleichzeitig in eine Richtung, löst sich die Haut vom Fruchtfleisch. Dasselbe passiert mit der Haut von EB-Betroffenen.

Nur ein kleiner Bruchteil davon ist sichtbar. Unter der Kleidung verbergen sich oftmals viele Wunden. Der Allgemeinzustand ist schwankend – jeder Tag ist unterschiedlich. Da der Körper jeden Tag viel Energie für die Wundheilung braucht und das Immunsystem stark beansprucht wird, sind diese Patient*innen einer erhöhten Infektionsgefahr ausgesetzt und müssen sich gut schützen.

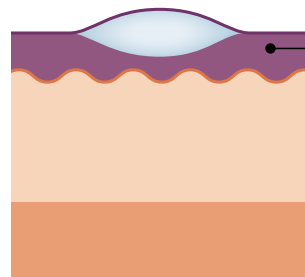
Es gibt verschiedene Formen von EB. Es werden drei Hauptformen definiert, je nachdem in welcher Hautschicht der Gendefekt vorliegt:

Epidermolysis Bullosa hat Auswirkungen auf die Haut und Schleimhaut des Körpers. Die Haut bedeckt die äusserliche Körperoberfläche, während die Schleimhäute die inneren Körperoberflächen bedecken, welche eine Verbindung nach aussen haben.

Epidermolysis Bullosa Simplex

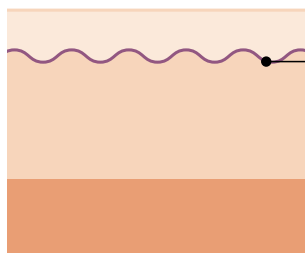


Epidermolysis Bullosa Simplex (EBS) betrifft die Epidermis, die äußerste Hautschicht

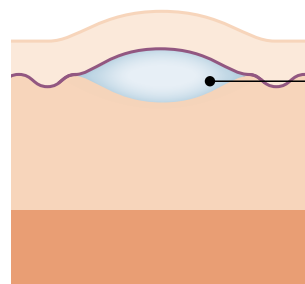


Blasen bei EBS bilden sich in der oberflächlichen Hautschicht

Junktionale Epidermolysis Bullosa

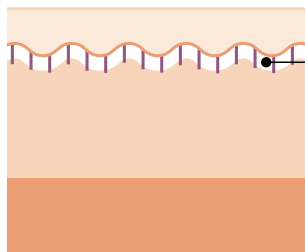


Junktionale Epidermolysis Bullosa betrifft die Basalmembran

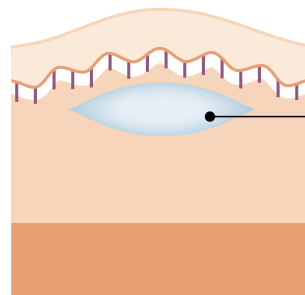


Die Blasen bei der JEB Form bilden sich im Übergang zwischen der Epidermis und der Dermis

Dystrophe Epidermolysis Bullosa



Epidermolysis Bullosa Dystrophica betrifft die Verankerungsfibrillen der Haut



Blasen bilden sich innerhalb der Dermis

Das «Kindler Syndrom» bildet die vierte Hauptgruppe. Hier bilden sich die Blasen nicht immer in derselben Hautschicht, sondern sie können in unterschiedlichen Schichten auftreten. Die Schwierigkeiten im Alltag sind entsprechend sehr unterschiedlich. Wir publizieren deshalb kein eigenes Dokument zum «Kindler Syndrom». Je nach Verlauf können die Informationen unter der jeweiligen Rubrik der passenden Form gefunden werden.

Wichtig:

Epidermolysis Bullosa ist nicht ansteckend, es ist ein Gendefekt. Jedes Schmetterlingskind ist ein Individuum, wie jeder andere Mensch auch und ist nicht vergleichbar mit anderen Betroffenen. Alle haben ihre individuelle Ausprägung der jeweiligen EB-Form. Da diverse Unterformen existieren, sind die Einschränkungen im Alltag sehr unterschiedlich ausgeprägt. Deshalb brauchen die Betroffenen individuell angepasste Lösungen. Alle Menschen mit EB benötigen jedoch ausreichend Verständnis und Unterstützung der Mitmenschen.

Deshalb gilt: Offen auf Betroffene zugehen und bei Unsicherheiten nachfragen.

EB Junktionalis (EBJ)

Blasenbildung innerhalb der Verbindungszone von Oberhaut und Lederhaut.

Es gibt verschiedene Formen von EBJ. Diese Formen unterscheiden sich deutlich, je nachdem an welchem Gen die Veränderung vorliegt.

Bei mildereren Formen sind die äusseren Hautareale stark betroffen – es bilden sich viele Blasen am ganzen Körper. Läsionen der Schleimhäute treten vor allem in der Mund- und Nasenhöhle und im Magen-Darmtrakt auf. Es kann von einer normalen Lebenserwartung ausgegangen werden.

Aufgrund der Mangelernährung (wegen der verletzlichen Mundhöhle und Speiseröhre) und des erhöhten Kalorienbedarfs für die Wundheilung entsteht oft eine Wachstumsverzögerung.

Die Verletzungen hinterlassen zum Teil Narben. Es kommt zu Veränderungen und / oder Verlust der Nägel an Fingern oder Zehen. Es ist auch möglich, dass es zu Haarausfall kommt. Zahnschmelzdefekte bringen eine erhöhte Gefahr von Kariesbildung mit sich.

Anders ist es bei der schwersten Ausprägung der EBJ – EBJ Herlitz. Bei dieser Unterform sind der Kehlkopf und die Atemwege stark betroffen. Es besteht eine erhöhte Infektionsgefahr. Diese Unterform verläuft in den ersten Lebensmonaten meist tödlich.

Berührungen

Wie begrüsst man ein Schmetterlingskind?

Am besten so normal wie möglich. Dies bedeutet: möglichst offen, empathisch und wertschätzend auf das Schmetterlingskind zugehen. Leichte Umarmungen und ein sanfter Händedruck sind definitiv möglich.

Gerade in Phasen mit erhöhter Infektionsgefahr kann aber eine Begrüssung mit einem Lächeln ohne Körperkontakt eine gute Alternative sein, um die EB-Patient*innen vor einer Ansteckung und zusätzlichen Herausforderungen zu schützen. Dies wirkt nicht unfreundlich, im Gegenteil, es kommt den Betroffenen meist entgegen.

Mitleid ist nicht angebracht. Jedoch ist es wichtig, dass nötige Mitgefühl zu zeigen und bei Unklarheiten direkt nachzufragen.

Worauf muss speziell geachtet werden?

Keine unberechenbaren und abrupten Bewegungen oder Berührungen. Keinen zu festen Händedruck. Allgemein sanft und bedacht. Stärkere Reibungen sind zu vermeiden. Wenn diese Punkte beachtet werden, kann ein Schmetterlingskind ohne schlechtes Gewissen angefasst werden.

Alltag

Unterschiede im täglichen Leben

Für Vieles im täglichen Leben muss eine EBD-betroffene Person mehr Zeit einplanen. Bereits morgens braucht ein Schmetterlingskind oft viel länger für die Körperpflege, als eine Person ohne EB, weil die Wundversorgung und Hautpflege viel Zeit in Anspruch nehmen. Ebenso ist die Nahrungsaufnahme zeitaufwändiger, da die Patient*innen gut kauen und einspeicheln sowie konzentriert schlucken müssen, um die Speiseröhre möglichst nicht zu verletzen. EBD-Betroffene bewegen sich langsam und können nur kurze Strecken zu Fuss gehen.

Durch das Abheilen der Blasen und Wunden können Pigmentveränderungen oder leichter Gewebeschwund entstehen. Oberflächliche Narben oder Verhornungen (v.a. an den Handinnenflächen und Füssen) tragen dazu bei, dass die Funktionalität der Hände eingeschränkt ist und kleine alltägliche Handgriffe schwierig werden können.

Der Alltag fordert grosse Konzentration, denn für EB-Betroffene ist die Welt voller Gefahren. Trotz allem stehen Schmetterlingskinder mitten im Leben.

Gefahren im Alltag

Verletzungen und Wunden werden oft durch alltägliche Gegenstände oder Gegebenheiten verursacht: Z.B. durch unebene Böden, scharfe Kanten, Verschlüsse von Gegenständen, grobe Kleidung, Türen oder auch durch hohe Temperaturen im Sommer.

Schmetterlingskinder sind allen Mitmenschen dankbar, welche Rücksicht nehmen und achtsam sind. Unberechenbare und groben Bewegungen oder Berührungen können gefährlich sein. Eine grosse Ansammlung von Menschen erfordert deshalb von einer betroffenen Person enorme Konzentration (z.B. bei Stosszeiten in Bahnhöfen oder auf Veranstaltungen). Auch im Alltag muss ein Schmetterlingskind immer achtsam sein und mögliche Verletzungsrisiken im Auge behalten, sowie vorausdenken.

Wo wird Unterstützung benötigt?

Meistens sind es kleine Handgriffe, welche für EB-Betroffene hilfreich sind: Beispielsweise das Öffnen einer Flasche, das Aufhalten von Türen oder das Tragen und Transportieren von Taschen oder anderen Gegenständen.

Mit einfachen Hilfsmitteln und guten Polstermaterialien (z.B. Stifthalter, Spezialschere, geeignete Polstermaterialien etc.) kann der Alltag wesentlich erleichtert werden. Über Ausflüge und Veranstaltungen sollten EB-Betroffene frühzeitig und präzise informiert werden, damit sie die nötigen Vorkehrungen treffen und allenfalls eine Assistenzperson organisieren können.

Freizeit

Während sich ein gesunder Mensch seine Freizeitaktivitäten je nach Lust und Laune aussucht, wird die Freizeit eines Schmetterlingskindes sehr durch seine körperlichen Einschränkungen geprägt. Es sind nur wenige Aktivitäten möglich und diese erfordern oft spezielle Massnahmen.

Es ist ein stetiges Abschätzen von Risiken und Verletzungsgefahren. Dank umsichtiger Planung sind jedoch auch aufwändigere Aktivitäten oder Ferien möglich. Sie erfordern jedoch längere Vorbereitungen und intensive Planung sowie ein gut geschultes Betreuungsteam.

Pflege

Wie wird die Haut gepflegt und wie werden Wunden versorgt?

Auf die verletzte Haut von Schmetterlingskindern dürfen niemals normale Pflaster geklebt werden. Zum Abdecken der Wunden werden spezielle nicht klebende Wundaufgaben eingesetzt, die optimal auf die Wunde abgestimmt sind. Diese werden bei der täglichen Pflege überprüft und erneuert.

Oft braucht es zusätzliche Schutzverbände, um den Körper optimal vor Stößen oder Reibungen zu schützen. Eine sorgfältige Pflege ist für das Wohlbefinden und die Gesundheit eines EB-betroffenen Menschen enorm wichtig. Die Wundpflege erfordert einen grossen Zeitaufwand und kann täglich bis zu mehreren Stunden in Anspruch nehmen.

Sind ständig Schmerzen da?

Auch das Thema Schmerz ist sehr individuell. Manchmal werden Schmerzmittel eingesetzt, was nebst den bekannten Nebenwirkungen auch zu vermehrter Müdigkeit führen kann.

Juckt die Haut?

Der Juckreiz zeigt sich sehr unterschiedlich, ist aber ein ständiges Thema. Durch das Kratzen entstehen neue Blasen und Wunden. Dies kann kaum verhindert werden, da der Juckreiz viele Ursachen haben kann und unberechenbar ist (z.B. in der Nacht im Schlaf). Durch eine medikamentöse Therapie kann teilweise eine Linderung des Juckreizes erreicht werden, was jedoch auch Müdigkeit zur Folge haben kann.

Was ist bei der Ernährung zu beachten?

Bei EBJ ist die Nahrungsaufnahme am Familientisch durchaus möglich. Die Wahl der Nahrungsmittel ist sehr individuell. Die Betroffenen müssen je nach Zustand der Speiseröhre entschieden, welche Nahrungsmittel sie zu sich nehmen können.

Damit eine ausreichende Versorgung mit allen nötigen Nährstoffen gewährleistet werden kann, ist es von Vorteil, wenn hochkalorische Drinks, Joghurts, oder Smooth Food als Ergänzung zur festen Nahrung vom Tisch angeboten werden können. Dies nicht zuletzt, weil EB-Betroffene viele Kalorien für die Wundheilung brauchen und ihr Grundumsatz deshalb höher ist als bei Menschen mit gesunder Haut.

Oftmals ist es bei dieser Form von EB fast unumgänglich, einen Zugang (PEG-Sonde) über die Bauchwand direkt in den Magen in Betracht zu ziehen, um eine ausreichende Versorgung mit allen nötigen Nährstoffen sicherzustellen.

Wie sieht die Zahnpflege aus?

Die Mundöffnung ist eingeschränkt und die Zunge wenig mobil oder komplett angewachsen. Verletzungen in der Mundhöhle stören nicht nur beim Essen, sondern stellen auch bei der Zahnpflege ein Hindernis dar. Es wird öfters ein Besuch bei einem Zahnarzt und der Dentalhygiene benötigt.

Die oft vorhandenen Zahnschmelzdefekte mit erhöhtem Kariesrisiko und die Zahnformveränderungen stellen eine zusätzliche Herausforderung dar.

Erste Hilfe bei Unfällen

Wie muss bei einem Unfall oder einer Verletzung vorgegangen werden?

In den meisten Fällen kann nach einem Unfall (Sturz, Reibung etc.) noch gut mit der/dem EB-Betroffenen kommuniziert werden. Die Situation kann gemeinsam beurteilt und die nötigen Schritte und Massnahmen in die Wege geleitet werden. Wie in jeder anderen Notsituation gilt: Ruhe bewahren! Die jugendlichen und erwachsenen Betroffenen sind mit solchen Situationen vertraut und wissen, was zu tun ist.

Wichtig ist, dass nicht durch gut gemeinte Hilfe noch mehr Verletzungen entstehen. Kein normales Pflaster oder sonst stark haftenden Materialien auf die Haut kleben, kein Aufziehen oder Aufheben. Sanfte Berührungen sind essenziell!

Müssen Angehörige oder Fachpersonal informiert werden?

Am besten bespricht man bereits im Vorfeld mit der betroffenen Person, was in einem Notfall getan werden muss.

Ein Notfallplan (Checkliste) und auch Notfallnummern sollten vorhanden sein. Die meisten EB-Betroffenen haben ihr persönliches Notfallset mit Verbandsutensilien stets in ihrer Reichweite. Es kann sinnvoll sein, in der Schule oder am Arbeitsplatz die benötigten Materialien zu deponieren.

Manchmal kann sich die/der Betroffene selber behandeln. Grundsätzlich müssen Blasen oder offene Stellen gesäubert und mit EB-tauglichem Verbandsmaterial abgedeckt werden.

Sozialisierung

Kinder

Für die Förderung einer gesunden Entwicklung sollte ein Schmetterlingskind so früh als möglich mit anderen Kindern in Kontakt kommen. Die Aufklärung der nicht-betroffenen Kinder sollte altersentsprechend erfolgen. Dazu kann beispielsweise die Broschüre «Zart wie ein Schmetterling, stark wie ein Tiger» eingesetzt werden (bei DEBRA Schweiz erhältlich). Durch ausreichende Information des Umfeldes wird ein offener und herzlicher Umgang untereinander gefördert. Kinder gehen in der Regel mit viel weniger Berührungsängsten auf Schmetterlingskinder zu als erwachsene Personen.

Eine frühzeitige Kontaktaufnahme mit den involvierten Personen (Kindergärtner*innen, Lehrpersonen, Schulleiter*innen, Heilpädagog*innen) erleichtert die Einschulung und Sozialisierung sehr. Die Betreuungspersonen können die Schmetterlingskinder stärken, indem sie mit ihnen gemeinsam Antworten auf unschöne Reaktionen der Mitmenschen einüben und ihnen so Sicherheit vermitteln, um in schwierigen Situationen besser klarzukommen.

Ein gutes Umfeld verhindert manchen Unfall. Insbesondere sollten Stolperfallen eliminiert werden, wie schlecht sichtbare Stufen, herumliegende Kabel oder Gegenstände. Offenheit und Neugierde sind bei den meisten Kindern bereits vorhanden. Damit können definitiv beide Seiten voneinander profitieren! Natürlich ist eine besondere Achtsamkeit von Betreuer*innen gefragt. Dennoch ist etwas Mut nötig, um dem Kind möglichst viele Erfahrungen zu ermöglichen.

Erwachsene

Sehr offen und direkt auf die betroffene Person zugehen, keine Schüchternheit aufgrund der Beeinträchtigung. Offene Fragen sollten unbedingt angesprochen werden.

Freundschaft: Grosses Verständnis, Offenheit und Selbstverständlichkeit der besonderen Situation gegenüber sind wichtige Voraussetzungen. Vertrauen muss aufgebaut werden, sowie Flexibilität und etwas Risikobereitschaft.

Partnerschaft: Es braucht eine offene und sehr ehrliche Kommunikation von beiden Seiten. Verständnis und Mut sind wichtige Faktoren. Ebenso braucht es grosses Einfühlungsvermögen, gegenseitige Rücksichtnahme sowie die Bereitschaft Neues auszuprobieren. Eine Beziehung mit einer betroffenen Person erfordert Kreativität und Neugierde.

Gegenseitige Erwartungen und Aufgaben sollten gut besprochen werden. Grenzen und Wünsche sollten beidseitig offen geäußert werden. Verletzungsgefahren können durch Mitdenken minimiert aber nie ganz ausgeschlossen werden (z.B. beim Kuscheln die Uhr oder den Gürtel ausziehen).