



# Umgang mit EB-Betroffenen

## EB Simplex (EBS)

### Inhalt

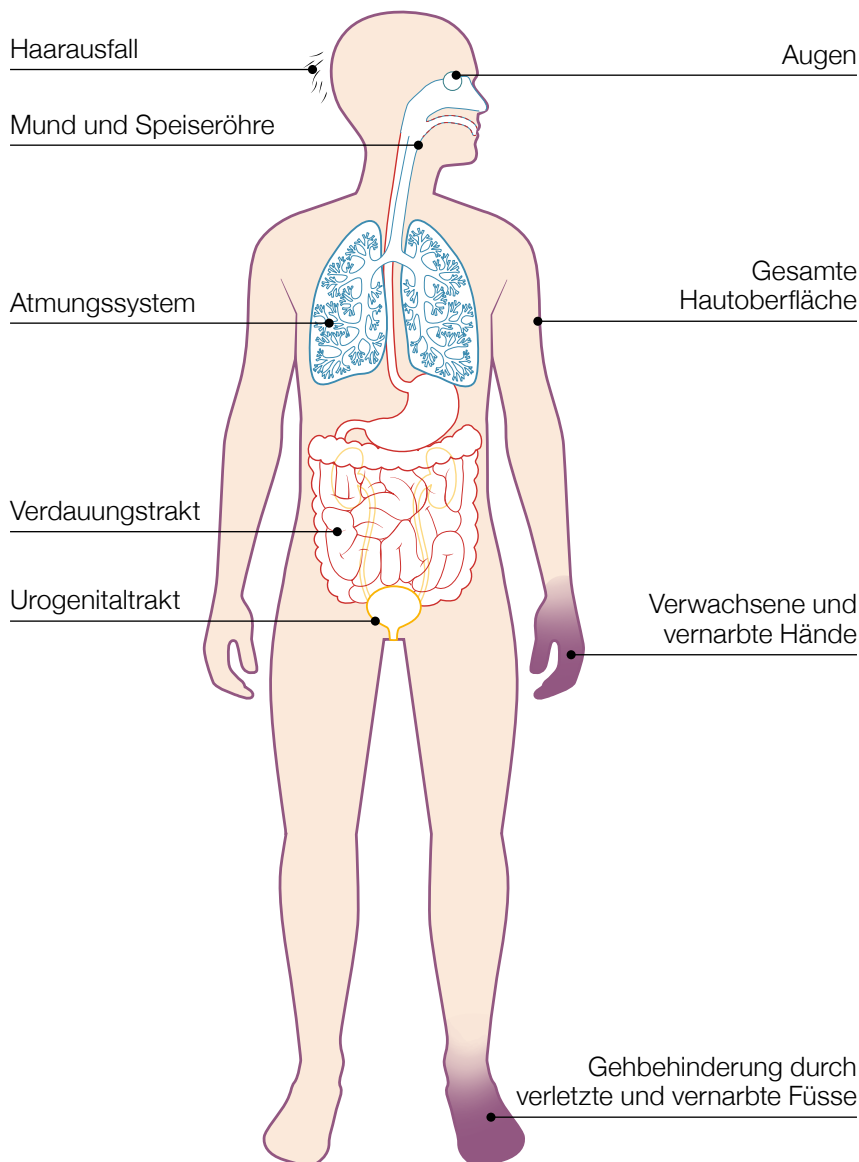
- 2 Über EB
- 4 EB Simplex (EBS)
- 4 Berührungen
- 5 Alltag
- 6 Pflege
- 7 Erste Hilfe bei Unfällen
- 8 Sozialisierung

# 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



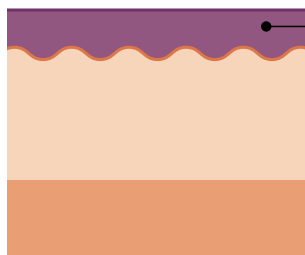
Zum Vergleich ziehen wir das Bild eines reifen Pfirsichs bei: Drücken wir sanft auf die Fruchtschale, passiert ihr nichts. Drücken wir stark und schieben gleichzeitig in eine Richtung, löst sich die Haut vom Fruchtfleisch. Dasselbe passiert mit der Haut von EB-Betroffenen.

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.

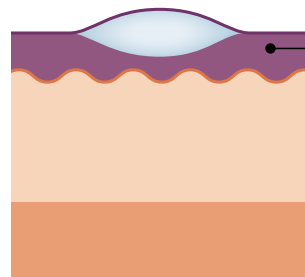
Es gibt verschiedene Formen von EB. Es werden drei Hauptformen definiert, je nachdem in welcher Hautschicht der Gendefekt vorliegt:

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

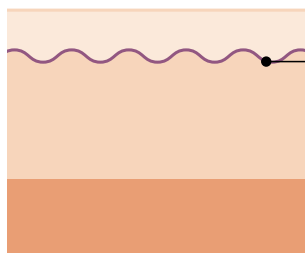


Epidermolysis Bullosa Simplex (EBS) betrifft die Epidermis, die äußerste Hautschicht

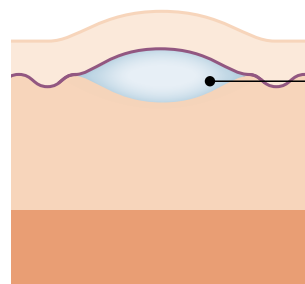


Blasen bei EBS bilden sich in der oberflächlichen Hautschicht

## Junktionale Epidermolysis Bullosa

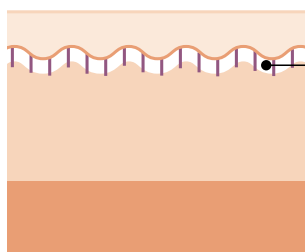


Junktionale Epidermolysis Bullosa betrifft die Basalmembran

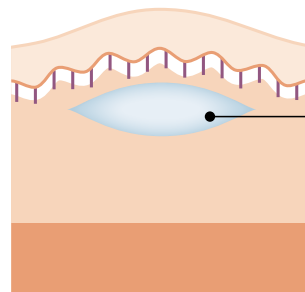


Die Blasen bei der JEB Form bilden sich im Übergang zwischen der Epidermis und der Dermis

## 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 Simplex (EBS)

## **Blasenbildung in der obersten Hautschicht (Epidermis).**

Oft wird angenommen, dass der Begriff «Simplex» für «leichte Form» steht. Dies ist jedoch nicht so. Tatsächlich ist es so, dass einige Formen im Vergleich mit anderen viel «leichter» wirken und es grosse Unterschiede zu den anderen Formen gibt, aber auch eine Erkrankung mit «EB Simplex» bedeutet ein Leben mit Einschränkungen, welche unterschiedlich belastend empfunden werden.

Bei EB Simplex entstehen viele Blasen am ganzen Körper (v.a. aber an mechanisch beanspruchten Stellen). Im Kindesalter entstehen die Blasen oft auch ohne mechanische Beanspruchung. Wärme und zum Teil auch Schwitzen fördert die Blasenbildung, was zu offenen Wunden und Krusten führt. Verhornungsstörungen an den Handinnenflächen und Fusssohlen können sehr unangenehm sein.

Eine mögliche Beteiligung der Mund-Nasenschleimhaut, so wie Veränderungen der Nägel oder Hautverfärbungen sind unterschiedlich stark vorhanden, gehören jedoch zum Krankheitsbild dazu. Auch vermehrter Haarausfall, bzw. die verminderte Verankerung der Haarwurzel ist zu beobachten.

Die Pubertät beeinflusst den Hautzustand auf unterschiedliche Art und Weise. Im Erwachsenenalter kann sich dies jedoch stabilisieren. EB Simplex Patienten haben eine normale Lebenserwartung.

## **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 einiges im Leben muss eine EBS betroffene-Person mehr Zeit einrechnen. Die Zeitdauer für die Hautpflege und die Wundversorgung ist unterschiedlich, jedoch meist länger als bei einem gesunden Menschen.

Zu Fuss sind Betroffene je nach Wundsituation langsamer unterwegs und können teilweise nur kurze Strecken gehen. Längere Wanderungen oder Spaziergänge sind oft sehr schmerzhaft und können zu vermehrter Blasenbildung oder offenen Stellen an den Füßen führen.

Die Funktionalität der Hände ist unterschiedlich. Es kann sein, dass EBS Betroffene Unterstützung bei gewissen Handgriffen oder Tätigkeiten brauchen, so zum Beispiel, wenn die Fingernägel fehlen.

## Gefahren im Alltag

Ein EB Simplex betroffener Mensch wird sich aufmerksamer bewegen, um möglichst wenig Verletzungen durch äussere Einflüsse zu provozieren. Im Alltag sind bei EBS Patienten meist keine speziellen Massnahmen zu treffen. Im Kleinkindesalter muss darauf geachtet werden, unnötige Verletzungsquellen, z.B. kantige Spielsachen etc. zu vermeiden.

## 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. Nicht alle Aktivitäten sind 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. Es ist trotzdem wichtig, die Betroffenen Vieles ausprobieren zu lassen. Mit der Zeit können sie aus ihrer Erfahrung abschätzen, was dem Körper zumutbar ist und welche Aktivitäten eher zu vermeiden sind.

# Pflege

## **Wie wird die Haut gepflegt und wie werden Wunden versorgt?**

Die Pflege fällt von Person zu Person unterschiedlich aus. Die Wundauflagen werden ersetzt, die Wunden gereinigt und gepflegt, die Blasen aufgestochen und entleert. Verhornte Hautstellen werden abgetragen und die intakte Haut wird eingecremt. Die Wundpflege ist vor allem im Kindesalter aufwendig und intensiv. Die Jugendlichen und Erwachsenen können die Pflege meistens ohne fremde Hilfe durchführen. Der Zeitaufwand ist sehr unterschiedlich.

## **Sind ständig Schmerzen da?**

Auch das Thema Schmerz ist sehr individuell. Der Schmerz kann unterschiedlich stark an unterschiedlichen Stellen auftreten. Gerade die verhornten Hautareale an Hand- oder Fussinnenflächen sind oft schmerzhaft.

Auch wenn vielleicht keine sichtbaren Wunden vorhanden sind, können EB Simplex betroffene Menschen Schmerzen haben. Gerade im Sommer leiden sie unter stärkerer Blasenbildung, weshalb die Betroffenen sich eher an kühlen Orten aufhalten.

## **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 EB Simplex ist die Nahrungsaufnahme oftmals problemlos möglich. Zwar besteht die Gefahr von Blasenbildung oder Verletzung der Mundschleimhaut, jedoch ist dies sehr unterschiedlich ausgeprägt vorhanden.

## **Wie sieht die Zahnpflege aus?**

Wenn Verletzungen im Mundbereich vorhanden sind, ist dies nicht nur bei der Nahrungsaufnahme störend, sondern erschwert auch die Zahnpflege. Bei einigen Formen kann auch der Zahnschmelz betroffen sein, Karies tritt hier übermäßig häufig auf.

Darum ist es wichtig, auf eine gute Mundhygiene zu achten und regelmässig einen Zahnarzt oder Dentalhygiene aufzusuchen.

# 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 Berührungängsten 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

Oft sieht man den EB Simplex betroffenen Menschen ihre Beeinträchtigung nicht auf den 1. Blick an. Wichtig ist, offen und direkt auf die betroffene Person zuzugehen. Schüchternheit aufgrund der Erkrankung ist unnötig und wenig hilfreich.

**Freundschaft:** Es braucht Verständnis, Offenheit und Selbstverständlichkeit der besonderen Situation gegenüber. Gegenseitiges Vertrauen ist wie in jeder Beziehung wichtig. Flexibilität und etwas Risikobereitschaft sind wünschenswert.

**Partnerschaft:** Kommunikation und Verständnis sind sehr wichtige Faktoren. Ebenso braucht es Einfühlungsvermögen und gegenseitige Rücksichtnahme, wie in jeder Partnerschaft.

Es sind keine besonderen Vorkehrungen nötig. Wichtig ist, dass sich der/die Partner/in auf Blasen, offene Wunden und Verkrustungen einlassen kann.