

„Die Flügel der Schmetterlingskinder“



Weiterbildung Wundmanagement 2014/2015

Projektarbeit

HERAUSFORDERUNGEN IN DER WUNDBEHANDLUNG

IN BEZUGNAHME AUF EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Elvira Feichtlbauer

Noppenberg 37

6346 Niederndorferberg

elvira.feichtlbauer@gmx.at

Niederndorferberg, im Mai 2015

VORWORT

Um den Abschluss für die Weiterbildung Wundmanagement zu erhalten, ist es notwendig, eine Projektarbeit zu einem selbst gewählten Thema zu verfassen.

Durch die Geburt meiner Schwester Nina wurde ich bereits mit zehn Jahren zum ersten Mal mit dem Begriff EB konfrontiert. Dabei handelt es sich um Epidermolysis bullosa. Um mein Wissen über diese Erkrankung zu erweitern und mehr über die Herausforderungen in der Wundbehandlung zu erfahren, schreibe ich meine Projektarbeit zu diesem Thema. Obwohl ich bereits 22 Jahre mit dieser Erkrankung konfrontiert bin, wurde mir während meiner Recherchen aus Fachzeitschriften und Internetquellen wieder klar, wie umfassend dieses Thema ist und an welcher schweren Erkrankung Nina leidet. Den Großteil meines Wissens über EB habe ich durch das Lesen von Fachliteratur und über die Selbsthilfegruppe „*DEBRA Austria, Hilfe bei Epidermolysis bullosa*“ erweitert. Wertvolle Literatur, welche mir bei der Bearbeitung des Themas entscheidend weitergeholfen hat, war das *EB-Handbuch*, welches von Frau Dr. Anja Diem, Ärztin im *EB-Haus Austria* (Spezialklinik für EB) an den Salzburger Landeskliniken geschrieben wurde. Viele Informationen und gute Denkanstöße über die Wundversorgung erhielt ich von Frau Manuela Langthaler, Krankenschwester und zertifizierte Wundmanagerin am EB-Haus, die sich auf die Pflege und Wundversorgung von „Schmetterlingskindern“ spezialisiert hat. An dieser Stelle möchte ich mich recht herzlich bei Frau Langthaler für die Beantwortung meiner Fragen sowie für die fachliche Beratung und Unterstützung für meine Projektarbeit bedanken.

Für die wertvollen Tipps und Informationen sowie Gespräche über die Herausforderungen in der Wundbehandlung danke ich meiner Mutter und meiner Schwester Nina.

Für das Korrekturlesen meiner Arbeit möchte ich mich bei unserem Lehrgangsführer Herrn Harald Tamerl sowie bei Familie Schwaighofer bedanken.

Niederndorferberg, im Mai 2015

Elvira Feichtlbauer

INHALTSVERZEICHNIS

1. EINLEITUNG	- 6 -
2. EPIDERMOLYSIS BULLOSA	- 8 -
2.1 Einführung in das Krankheitsbild	- 8 -
2.2 Hauptformen von Epidermolysis bullosa	- 9 -
2.2.1 Epidermolysis bullosa simplex (EBS).....	- 9 -
2.2.2 Junktionale Epidermolysis bullosa (JEB)	- 11 -
2.2.3 Dystrophe Epidermolysis bullosa (DEB)	- 12 -
2.2.4 Kindler-Syndrom (KS)	- 15 -
2.3 Diagnosestellung	- 16 -
2.4 Therapiemöglichkeiten	- 17 -
3. WUNDMANAGEMENT BEI EPIDERMOLYSIS BULLOSA.....	- 19 -
3.1 Traumaprävention	- 19 -
3.2 Einflussfaktoren auf die Wundversorgung	- 21 -
3.3 Durchführung der Wundversorgung	- 22 -
4. FALLBEISPIEL	- 27 -
4.1 Wundanalyse.....	- 27 -
4.1.1 Wundanamnese	- 27 -
4.1.2 Wundinspektion	- 27 -
4.1.3 Fotodokumentation	- 28 -
4.2 Wundreinigung	- 29 -

4.3	Wundtherapie	- 29 -
4.4	Zusatzmaßnahmen.....	- 30 -
4.5	Verbandswechselintervall	- 30 -
4.6	Verlaufsfotodokumentation	- 30 -
4.7	Einwilligung	- 31 -
5.	ZUSAMMENFASSUNG	- 32 -
6.	SCHLUSSFOLGERUNG	- 33 -
7.	LITERATURVERZEICHNIS	- 34 -

1. EINLEITUNG

Im Rahmen der Weiterbildung Wundmanagement ist es erforderlich, eine Projektarbeit zur Zulassung für die Abschlussprüfung zu verfassen. Ich habe lange überlegt, welches Thema ich wählen soll. Letztendlich habe ich mich für ein Krankheitsbild entschieden, zu dem ich einen persönlichen Bezug habe. Es handelt sich um Epidermolysis bullosa (EB). Seit Geburt leidet meine Schwester Nina an dieser seltenen, genetisch bedingten, vererbaren Hauterkrankung. Es kommt bei den an EB erkrankten Kindern zu Blasenbildungen an Haut und Schleimhäuten. Die Haut ist so verletzlich wie die Flügel eines Schmetterlings, deshalb werden diese Kinder auch „Schmetterlingskinder“ genannt.

Das Thema „Herausforderungen in der Wundbehandlung in Bezugnahme auf Epidermolysis bullosa“ ist mir deshalb ein so großes Anliegen, da es mir sehr wichtig erscheint, sich auch mit Krankheitsbildern auseinander zu setzen, welche eher selten auftreten und über die im Sinne der Gesundheits- und Krankenpflege noch wenig Kenntnisse vorhanden sind. Die Literaturrecherche stellte sich als schwierig heraus, da österreichweit rund 500 Personen, europaweit etwa 30.000 Personen von dieser seltenen Erkrankung betroffen sind und deswegen relativ wenig Fachliteratur über EB speziell im Bereich der Pflege zu finden ist.

Mit meiner Arbeit will ich nicht nur einen Einblick in das Krankheitsbild der EB geben, sondern auch für die Pflege nützliche Ratschläge geben. Ich denke, dass durch die mangelnde Erfahrung wesentliche Wissensdefizite über die Möglichkeiten in der Pflege bei Patienten mit EB bestehen. Wir Pflegenden sollten besonders deswegen EB als zusätzliche Herausforderung zur individuellen Pflege sehen. Es wäre sehr wünschenswert für die Kollegen, die in der Praxis tätig sind sowie für mich, einen Erkenntnisgewinn durch diese Arbeit erzielen zu können und dadurch den medizinisch-pflegerischen Umgang mit EB zu verbessern.

Da es ein sehr umfangreiches Thema ist, wird meine Aufgabe darin bestehen, EB als Krankheitsbild zu beschreiben und den großen Bereich der Pflege auf die Möglichkeiten des Wundmanagements zu beschränken. Dabei werden zu Beginn meiner Arbeit die verschiedenen Hauptformen sowie die Diagnostik und Therapie bei EB beschrieben. Im Schwerpunkt Pflege werden die Möglichkeiten der Traumaprävention und die Einflussfaktoren auf die Wundversorgung sowie die Herausforderungen in

der Durchführung der Wundversorgung behandelt. Meine persönliche Erfahrung mit EB versuche ich im letzten Teil meiner Arbeit zu integrieren und werde anhand eines Fallbeispiels bei Nina die spezielle Wundversorgung bei EB aufzeigen.

Aufgrund des Leseflusses wird der Einfachheit halber die männliche Form verwendet. Selbstverständlich sind beide Geschlechter gleichermaßen gemeint.

2. EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Im ersten Teil meiner Arbeit wird das Krankheitsbild und die Hauptformen sowie die Diagnostik und Therapie beschrieben.

2.1 Einführung in das Krankheitsbild

„Mit dem Begriff „Schmetterlingskinder“ bezeichnen wir die jüngsten Betroffenen einer folgenschweren, angeborenen und derzeit noch unheilbaren Hautkrankheit mit dem Namen Epidermolysis bullosa, kurz EB. Epidermolysis bullosa bedeutet in etwa blasenartige Ablösung der Oberhaut. Das klingt dramatisch und ist es auch, denn „Schmetterlingskinder“ haben eine Haut, so verletzlich wie die Flügel eines Schmetterlings“ (DEBRA Austria, 4.1.2015). Es sind nicht nur Kinder von Epidermolysis bullosa betroffen, die Erkrankung begleitet „Schmetterlingskinder“ ein Leben lang. Nach der Definition der Europäischen Union zählt EB zu den so genannten seltenen Krankheiten (= Rare Diseases) und tritt mit einer Wahrscheinlichkeit von etwa 1:17.000 auf. In Österreich leben rund 500 Betroffene, in ganz Europa sind es etwa 30.000 (DEBRA Austria, 4.1.2015).

Epidermolysis bullosa hereditaria umfasst eine Gruppe klinisch und genetisch unterschiedlicher Krankheiten, die mit Blasen- und Erosionsbildung an Haut und Schleimhäuten nach geringer mechanischer Belastung einhergeht. Die Ursache für die Fragilität der Haut und Schleimhäute sind Mutationen (genetische Veränderungen) in den Genen für Strukturproteine der basalen Keratinozyten bzw. der dermo-epidermalen Basalmembranzzone. Pathogenetisch liegt der EB eine Funktionseinschränkung bzw. das gänzliche Fehlen von Strukturproteinen, welche für die Verbindung zwischen Epidermis und der darunter liegenden Dermis verantwortlich sind, zugrunde. Als Folge der Mutationen resultieren eine nicht vollständige Verankerung, also ein verminderter Zusammenhalt dieser beiden Hautschichten und es kommt bei mechanischer Einwirkung zur Blasenbildung (Laimer et al, 2009). Es lösen sich dann diese Hautschichten dort, wo die Verankerung gelockert ist, etwas voneinander ab. Dadurch kann Gewebeflüssigkeit in den Zwischenraum eindringen und es kommt zur Bildung einer flüssigkeitsgefüllten Blase (Diem et al, 8.1.2015). Inzwischen sind Mutationen in 14 verschiedenen Genen bekannt, welche die jeweiligen EB-Typen verursachen. Das klinische Spektrum der unterschiedlichen Typen ist sehr breit. Am einen Ende

stehen schwere Formen mit extremer Hautfragilität, generalisierter Blasen und Wunden und am anderen Ende mildere Ausprägungen mit relativ stabiler Haut und Blasenbildung erst nach ausgeprägter mechanischer Belastung (Has, Bruckner-Tuderman, 2011). *„Es reicht von vereinzelt Bläschen an den mechanisch besonders beanspruchten Hand- und Fußflächen bis zur generalisierten Blasen- und Erosions- sowie Narbenbildung und zum Auftreten lebensbedrohlicher systemischer Komplikationen“* (Laimer et al, 2009, S. 378). Neben den mukokutanen Merkmalen können zusätzlich auch zahlreiche Extrakutanmanifestationen auftreten und die EB zu einer schwerwiegenden Multisystemerkrankung werden lassen (Laimer et al, 2009). Die aktuelle Klassifikation umfasst vier Hauptformen mit insgesamt mehr als dreißig Subtypen, wobei Prognose und Verlauf je nach Subtyp höchst unterschiedlich sind (Has, Bruckner-Tuderman, 2011).

2.2 Hauptformen von Epidermolysis bullosa

Die Klassifikation der EB basiert auf der ultrastrukturellen Spaltbildungsebene in der Haut und wird in vier Hauptformen eingeteilt. Die Spaltung findet sich bei der EB simplex (EBS) innerhalb der Epidermis, bei der junctionalen EB (JEB) entlang der Basalmembran (zwischen Epidermis und Dermis) und bei der dystrophischen EB (DEB) unterhalb der Basalmembran (innerhalb der Dermis). Die Spaltbildungsebene kann jedoch beim Kindler-Syndrom (KS) variabel sein. Die vier Hauptformen werden je nach klinischem Bild und Gendefekt in noch weitere Subtypen unterteilt (Has, Bruckner-Tuderman, 2011).

2.2.1 Epidermolysis bullosa simplex (EBS)

EB simplex steht für alle Formen von EB, bei denen die Blasenbildung innerhalb der Epidermis stattfindet. Zu den bekannteren Subtypen zählen die generalisierten EBS-Formen (auch: EBS generalisiert non-Dowling Meara), EBS Dowling-Meara (EBS-DM) und die lokalisierte EBS. Sie werden durch Veränderungen an verschiedenen Genen verursacht (Diem et al, 8.1.2015).

Generalisierte EBS-Formen können dominant oder rezessiv vererbt werden und die Blasen entstehen am ganzen Körper. Bei generalisierten EBS-Formen kommt es bei

der Geburt oder in den ersten Lebenswochen zu einer durch mechanische Belastung und Wärme induzierten generalisierten Blasenbildung. Eine milde bis stärkere Verhornung an Handinnenflächen und Fußsohlen und übermäßiges Schwitzen der Füße können vorkommen. Zum Krankheitsbild gehören häufig auch Veränderungen der Nägel und gelegentlich auch der Mund- und Nasenschleimhaut. Bei einigen Betroffenen werden außerdem Pigmentflecken in Bereichen, in denen Blasen entstehen, beobachtet (Diem et al, 8.1.2015).

Die EBS-DM wird autosomal dominant vererbt und beginnt meistens bereits kurz nach der Geburt mit einer Blasenbildung am ganzen Körper, am häufigsten zunächst an mechanisch beanspruchten Körperstellen. Sehr typisch sind eher kleinere Bläschen, die in Gruppen auftreten, aber auch Bläschen an der Mundschleimhaut sind häufig. Übermäßiges Schwitzen der Füße und milde Verhornungsstörungen an Handflächen und Fußsohlen können ebenfalls vorkommen. Bei einigen Betroffenen können außerdem Pigmentflecken in Bereichen, in denen Blasen entstehen, auftreten. Starker Juckreiz ist eine unangenehme Begleiterscheinung, die häufig beobachtet wird (Diem et al, 8.1.2015).

Eine lokalisierte EBS wird autosomal dominant vererbt und meist als milder Subtyp bezeichnet. Die lokalisierte EBS macht sich manchmal bereits kurz nach der Geburt oder erst in den ersten Lebensmonaten bemerkbar. In seltenen Fällen treten die ersten Blasen auch erst verspätet in der Kindheit oder im Jugendalter auf. Die Blasenbildung wird durch mechanische Einwirkung an stärker beanspruchten Körperstellen verursacht. Die Blasen entstehen vor allem an den Handflächen und Fußsohlen, seltener auch an anderen Körperstellen. Zum Krankheitsbild gehören ebenfalls übermäßiges Schwitzen der Füße und eine milde Verhornung an Handinnenflächen und Fußsohlen (Diem et al, 8.1.2015).

Bei allen drei Subtypen klagen viele Betroffene über eine verstärkte Blasenbildung bei heißem Wetter. Wärme und auch Schwitzen fördern die Blasenbildung, daher kommt es auch häufiger als sonst zur Bildung von offenen Wunden und Krusten. Die Prognose ist bei allen drei Subtypen recht gut, die Betroffenen haben eine normale Lebenserwartung, da normalerweise keine zusätzlichen Probleme auftreten. In vielen Fällen verbessert sich der Hautzustand während der Pubertät, aber grundsätzlich wird eine EB simplex die Betroffenen ihr ganzes Leben lang begleiten (Diem et al, 8.1.2015).

2.2.2 Junktionale Epidermolysis bullosa (JEB)

Junktionale EB ist der Überbegriff für alle Formen von EB, bei denen die Blasen zwischen Epidermis und Dermis gebildet werden. Neben der Blasenbildung an der Haut sind meistens zusätzliche Probleme zu beobachten. Die junktionale EB wird durch Veränderungen verschiedener Gene verursacht. Die junktionale Epidermolysis bullosa non-Herlitz (JEB-nH) und die junktionale Epidermolysis bullosa Herlitz (JEB-H) gehören zu den bekannteren Subtypen und unterscheiden sich auch deutlich voneinander (Diem et al, 8.1.2015).

JEB-non-Herlitz wird autosomal rezessiv vererbt (Diem et al, 8.1.2015). *„Bei dieser Form von EB beginnt die Blasenbildung im Regelfall bei der Geburt, die Blasen können am ganzen Körper entstehen, in manchen Fällen treten sie aber nur an einzelnen Stellen auf. Beim Abheilen der Blasen können oberflächliche Narben zurück bleiben, teilweise entsteht auch ein leichter Gewebeschwund (= Atrophie) der Haut“* (Diem et al, 8.1.2015). Die ersten Lebenswochen können auf Grund der manchmal starken Blasenbildung sehr bedrohlich wirken, da es auch zu Infektionen oder anderen Problemen kommen kann. Im weiteren Verlauf können beispielsweise Blutarmut, Ernährungsprobleme oder Wachstumsverzögerungen und auch Veränderungen bzw. Verlust der Finger- und Zehennägeln auftreten. Bei JEB-non-Herlitz ist auch der Aufbau der Zahnschmelz gestört, die Betroffenen haben oft ausgeprägte Zahnschmelzdefekte. Ein sehr häufiges Problem ist starker, manchmal auch vollständiger Haarverlust. Gelegentliche Beteiligung der Mund- und Nasenschleimhaut, seltener auch der Augen sowie der Harnblase und Harnröhre können vorkommen. Bei einigen Betroffenen werden außerdem Pigmentflecken in Bereichen, in denen Blasen entstehen, beobachtet. Um sicher zu gehen, dass sich vor allem bei dunkleren Pigmentflecken keine bösartige Veränderung dahinter versteckt, sind regelmäßige Kontrollen notwendig. Wärme und auch Schwitzen fördern die Blasenbildung, daher kommt es bei heißem Wetter häufiger als sonst zur Bildung von offenen Wunden und Krusten. Übermäßiges Schwitzen der Füße und Verhornungsstörungen an Handinnenflächen und Fußsohlen gehören ebenfalls zum Krankheitsbild. Die Prognose und Lebenserwartung ist bei JEB-non-Herlitz trotz aller Probleme recht gut. Der Verlauf ist aber unterschiedlich und reicht von sehr milden bis zu schwereren Verläufen. Eine gute medizinische Begleitung ist daher zeitlebens notwendig (Diem et al, 8.1.2015).

Bei JEB-Herlitz ist die Lebenserwartung leider sehr stark eingeschränkt. Sie reicht von wenigen Lebenswochen bis zu wenigen Lebensjahren. Die betroffenen Kinder erreichen meist das Alter von zwei Jahren nicht. JEB-Herlitz wird autosomal rezessiv vererbt. Die Blasenbildung macht sich bereits bei Geburt oder in den ersten Lebenstagen bemerkbar und kann anfangs sehr mild sein, nimmt dann im Laufe der ersten Lebensmonate deutlich zu. Oberflächliche Narben können beim Abheilen der Blasen zurück bleiben, teilweise entsteht auch ein leichter Gewebeschwund (= Atrophie) der Haut. Bei heißem Wetter oder auch bei zu warmer Kleidung kommt es oft zu einer verstärkten Blasenbildung. Die Schleimhaut von Mund und Nase, aber auch des gesamten Darmtraktes und der Atemwege, sind mitbetroffen. Dies kann zu Schwierigkeiten bei der Ernährung führen. Trotzdem ist das Stillen, zumindest eine Zeit lang, häufig möglich. Die Beteiligung der Schleimhäute der Atemwege macht sich vermehrt durch ein heiser klingendes Schreien und Atemwegsinfekte bemerkbar. Auch im Bereich der Augen können Blasen auftreten (Diem et al, 8.1.2015). *„Besonders charakteristisch für JEB-Herlitz sind schlecht abheilende Wunden und überschießende Bildung von Narbengewebe an den Fingerspitzen, im bzw. um den Mund und auch im Gesäßbereich. Der Allgemeinzustand kann außerdem durch Flüssigkeits- und Eiweißverlust verschlechtert sein. Infektionen der Haut, aber auch der Lunge, treten zunächst vereinzelt, dann immer häufiger auf. Mit der Zeit treten auch zusätzliche Probleme auf, wie zum Beispiel Blutarmut, Ernährungsprobleme oder Wachstumsverzögerungen. [...] Mit der Zeit werden die Probleme schwerer, und nicht immer ist es dann möglich, sie wirklich zu behandeln und zu beseitigen. Das Einbeziehen eines palliativmedizinischen Teams ist daher von Anfang an empfehlenswert“* (Diem et al, 8.1.2015).

2.2.3 Dystrophe Epidermolysis bullosa (DEB)

Dystrophe EB steht für alle Formen von EB, bei denen die Blasenbildung innerhalb der Dermis stattfindet. Neben der Blasenbildung an der Haut sind oft zusätzliche Probleme zu beobachten. Die dystrophe EB wird durch unterschiedliche Veränderungen an einem bestimmten Gen, dem Gen für Kollagen 7, verursacht. Die einzelnen Formen unterscheiden sich deutlich, je nachdem, ob Kollagen 7 völlig fehlt, stark reduziert oder in seiner Funktion eingeschränkt ist. Es gibt die dominant dystrophen

Epidermolysis bullosa Formen (DDEB) und die rezessiv dystrophen Epidermolysis bullosa Formen (RDEB) (Diem et al, 8.1.2015).

Alle Formen von dominant dystropher EB werden autosomal dominant vererbt. Je nachdem, wie ausgeprägt die Veränderungen sind, unterscheidet man unter DDEB generalisiert, DDEB akral, DDEB prätibial, DDEB pruriginosa, DDEB nur Nagelveränderungen und DDEB-BDN (Diem et al, 8.1.2015). *„Bei diesen Formen von EB beginnt die Blasenbildung im Regelfall bei der Geburt. Bei der generalisierten Form können die Blasen am ganzen Körper entstehen, bei den anderen Formen treten sie aber nur an einzelnen Körperstellen auf. Beim Abheilen der Blasen bleiben Narben zurück, teilweise entsteht auch ein leichter Gewebeschwund (= Atrophie) der Haut in Bereichen stärkerer Blasenbildung. Die ersten Lebenswochen können unterschiedlich verlaufen. Bei manchen Kindern entstehen nur einige wenige Blasen, bei anderen kann die manchmal starke Blasenbildung sehr bedrohlich wirken. Ein Baby mit einer generalisierten Form von dominant dystropher EB muss daher gut beobachtet werden, damit bei Infektionen oder anderen Problemen rechtzeitig reagiert werden kann“* (Diem et al, 8.1.2015). Im weiteren Verlauf kommt es häufig zu Veränderungen bzw. Verlust der Nägel an Fingern und Zehen, aber auch Blutarmut, Ernährungsprobleme oder Wachstumsverzögerungen können ebenfalls auftreten, sind aber wesentlich milder als bei rezessiv dystrophen EB-Formen. Bei einigen Betroffenen werden außerdem Pigmentflecken in Bereichen, in denen Blasen entstehen, beobachtet. Um sicher zu gehen, dass sich vor allem bei dunkleren Pigmentflecken keine bösartige Veränderung verbirgt, sind regelmäßige Kontrollen notwendig. Es kann ebenfalls eine Beteiligung der Mundschleimhaut vorkommen, die Mundhygiene wird dadurch erschwert und begünstigt die Entstehung von Karies. Wärme und auch Schwitzen fördern die Blasenbildung, daher kommt es bei heißem Wetter häufiger als sonst auch zur Bildung von offenen Wunden und Krusten. Die Prognose und Lebenserwartung ist bei den dominant dystrophen EB-Formen trotz aller Probleme recht gut. Der Verlauf ist unterschiedlich und reicht von sehr milden bis zu etwas schweren Verläufen. Eine gute medizinische Begleitung ist daher zeitlebens notwendig (Diem et al, 8.1.2015).

Alle Formen von rezessiv dystropher EB werden autosomal rezessiv vererbt. Je nachdem, wie ausgeprägt die Veränderungen sind, unterscheidet man unter RDEB schwer generalisiert, RDEB generalisiert andere, RDEB inversa, RDEB prätibial,

RDEB pruriginosa, RDEB centripetalis und RDEB-BDN (Diem et al, 8.1.2015). *„Bei den RDEB-Formen gibt es sehr große Unterschiede im Verlauf. [...] Die ersten Lebenswochen können unterschiedlich verlaufen. Bei manchen Kindern entstehen nur einige wenige Blasen, bei anderen kann die starke Blasenbildung sehr bedrohlich wirken. Ein Baby mit einer RDEB muss daher gut beobachtet werden, damit bei Infektionen oder anderen Problemen rechtzeitig reagiert werden kann. Bei RDEB beginnt die Blasenbildung im Regelfall bei der Geburt. Bei der generalisierten Form können am ganzen Körper Blasen entstehen, bei den anderen Formen treten sie nur an einzelnen Körperstellen auf. Bei den generalisierten Formen können sehr große Körperflächen betroffen sein, was die Versorgung der Wunden zu einem zeitraubenden und schwierigen Prozess machen kann. Entzündungen und eitrige Wunden erschweren diese Situation unter Umständen auch noch. Beim Abheilen der Blasen bleiben bei allen RDEB-Formen Narben zurück, teilweise entsteht auch ein leichter Gewebeschwund (= Atrophie) der Haut in Bereichen stärkerer Blasenbildung. Von einer schweren Form betroffene Kinder und Erwachsene leiden auch immer wieder an starken Schmerzen und quälendem Juckreiz, deshalb kann eine begleitende medikamentöse Therapie notwendig sein“* (Diem et al, 8.1.2015). Eine häufige Begleiterscheinung ist die Bildung von Milien in Regionen, in denen Blasen abheilen. Milien sind sehr kleine weiße Zysten, die sich an den Ausgängen von Talgdrüsen an der Haut bilden können. Bei einigen Betroffenen werden außerdem Pigmentflecken in Bereichen, in denen Blasen entstehen, beobachtet. Um sicher zu gehen, dass sich vor allem bei dunkleren Pigmentflecken keine bösartige Veränderung dahinter verbirgt, sind regelmäßige Kontrollen notwendig. Verkrümmungen (Kontrakturen) und Verwachsungen der Finger sind bei den schweren generalisierten RDEB-Formen sehr häufig. Diese Handveränderungen entwickeln sich häufig bereits im frühen Kindesalter und können mit der Zeit zur völligen Funktionsunfähigkeit der Hände führen, wenn nicht verzögernde oder vorbeugende Maßnahmen ergriffen werden (Diem et al, 8.1.2015). *„Bei anderen generalisierten Formen entstehen sie meist wesentlich langsamer und später, sie sind auch nicht so ausgeprägt, und bei den übrigen Formen überhaupt nur sehr selten. Dieselben Veränderungen betreffen auch die Zehen und Füße. Hier ist ein Eingreifen schwieriger, aber auch nicht immer notwendig. Die Funktionsfähigkeit der Füße ist dadurch häufig nicht massiv eingeschränkt, das Gehen und das Halten des Gleichgewichtes sollten im Regelfall möglich sein. Hier sind aber Ausnahmen möglich, vor allem, wenn starke Blasenbildung und schmerzende*

Wunden an den Fußsohlen dazu kommen“ (Diem et al, 8.1.2015). Bei allen RDEB-Formen kann es zu Veränderungen bzw. Verlust der Finger- und Zehennägeln kommen. Aber auch die Schleimhaut des Mundes, der Speiseröhre und des Magen-Darm-Bereiches ist regelmäßig betroffen. Durch Blasen und Wunden in diesen Bereichen können Schluckbeschwerden, Verengung und Versteifung der Speiseröhre auftreten und dadurch zu einer erschwerten Nahrungsaufnahme führen. Eine gute Ernährungsberatung ist wichtig, um eine ausreichende Ernährung sicherzustellen und Folgeprobleme, wie zum Beispiel Blutarmut, Vitamin- und Eiweißmangel, Wachstumsverzögerungen oder auch ein verspäteter Beginn der Pubertät zu vermeiden (Diem et al, 8.1.2015). „Die Belastung, der ein Körper durch ständige Bildung von großflächigen Wunden und eine schwierige Ernährungssituation ausgesetzt ist, kann über längere Zeit auch zu Problemen mit inneren Organen wie Herz und Nieren führen. [...] Eine Beteiligung der Mundschleimhaut wird in den meisten Fällen von RDEB beobachtet. Die dadurch erschwerte Mundhygiene begünstigt die Entstehung von Karies. [...] Bei allen Formen von RDEB kann es immer wieder zu Verklebungen der Augenlider und Blasenbildung an der Hornhaut kommen. Mehrtägige, oft sehr schmerzhafte Verschlüßungen beider Augen sind die Folge“ (Diem et al, 8.1.2015). Wärme und auch Schwitzen fördern die Blasenbildung, daher kommt es bei heißem Wetter häufiger als sonst auch zur Bildung von offenen Wunden und Krusten. Die Prognose und Lebenserwartung ist bei den RDEB-Formen recht unterschiedlich. Sehr milde bis sehr schwere Verläufe kennzeichnen diese Formen. Eine gute medizinische Begleitung ist daher zeitlebens notwendig (Diem et al, 8.1.2015). „Bei der Lebenserwartung spielen mehrere Faktoren eine große Rolle. Die beiden herausragenden Probleme sind dabei die schwierige Ernährungssituation, deren Folgeprobleme das Leben bedrohen können, sowie die mögliche Entstehung von Hautkrebs“ (Diem et al, 8.1.2015).

2.2.4 Kindler-Syndrom (KS)

Beim Kindler-Syndrom werden die Blasen in unterschiedlichen Hautschichten gebildet. Sie unterscheidet sich von den anderen EB-Formen dadurch, dass die Blasenbildung nicht innerhalb einer bestimmten Hautschicht stattfindet. Das Kindler-Syndrom wird durch Veränderungen an einem bestimmten Gen, dem Gen für Kindlin, verursacht und wird autosomal rezessiv vererbt (Diem et al, 8.1.2015). „Die Blasen-

bildung beginnt gleich nach der Geburt, vor allem im Bereich der Akren. Als Akren werden die äußersten Enden des Organismus bezeichnet, also zum Beispiel die Hände und Füße, aber auch Nase, Kinn und Ohr. Zunächst steht die Blasenbildung im Vordergrund, sie geht dann mit den Jahren zurück. Nach und nach entwickelt sich eine ausgeprägte Poikilodermie, was übersetzt in etwa „bunte Haut“ bedeutet. Sie entsteht durch Pigmentveränderungen, die die Haut fleckig erscheinen lassen. Mit zunehmendem Alter können Hauttrockenheit, leichte Schuppung, und auch Haarausfall auftreten. Außerdem kommt es typischerweise vor allem im Bereich der Hände und Füße zu einem Gewebeschwund der Haut (Hautatrophie), die Haut erscheint dadurch dünner. Zusätzlich leiden die Betroffenen an einer Lichtempfindlichkeit, die sehr ausgeprägt, aber auch sehr mild sein kann“ (Diem et al, 8.1.2015). Häufig sind auch die Schleimhäute mitbetroffen. Dadurch können im Bereich von Mund und Speiseröhre, aber auch in der Region im und um den Darmausgang Probleme entstehen. Im Mund kommen schwerwiegende Zahnfleischentzündungen vor. In der Speiseröhre und im Darmbereich kann es zur Bildung von Engstellen (= Stenosen) kommen, die zu Schluckbeschwerden und Beschwerden beim Stuhlgang führen können. In den ersten Lebensmonaten werden Entzündungen der Darmschleimhaut beobachtet und müssen behandelt werden. Es können auch Verwachsungen von weichen Hautarealen, zum Beispiel im Bereich der Finger, manchmal auch in Bereichen der äußeren Geschlechtsmerkmale, auftreten. Die Prognose ist beim Kindler-Syndrom trotz aller Probleme gut, die Lebenserwartung ist nicht grundsätzlich beeinträchtigt, aber es besteht eine erhöhte Gefahr für die Entwicklung von Hautkrebs (Diem et al, 8.1.2015).

2.3 Diagnosestellung

Die klinische Diagnose ist beim Neugeborenen oder Kleinkind oft schwierig (Has, Bruckner-Tuderman, 2011). *„Die Familienanamnese hilft bei der Bestimmung des Erbganges. Für eine sichere und genaue Diagnose sind eine Hautbiopsie für das Immunfluoreszenz-Mapping und anschließend eine Mutationsanalyse notwendig. Geeignet sind periläsionale Hautbiopsien aus frischen Blasen oder aus klinisch nicht befallener Haut, die nicht durch Entzündung oder Wundheilungsprozesse sekundär verändert sind. Vor der Probenentnahme sollte die Haut gerieben werden, um eine mikroskopisch kleine Blasenbildung zu induzieren. [...] Ein Immunfluoreszenz-*

Mapping der Hautbiopsie ist der Goldstandard der modernen EB-Diagnostik. [...] Die indirekte Immunfluoreszenzfärbung ermöglicht eine schnelle Bestimmung der Spaltbildungsebene und des defekten Proteins. [...] In seltenen Fällen mit einem unklaren Immunfluoreszenz-Mapping-Befund kann eine aufwendige elektronenmikroskopische (EM) Diagnostik zur Unterstützung eingesetzt werden. Mit dieser Methode können befallene Strukturen und die Spaltbildungsebene genau beurteilt werden“ (Has, Bruckner-Tuderman, 2011, S. 82-83). Das Immunfluoreszenz-Mapping bildet auch die Basis für die ausführliche molekulargenetische Mutationsanalyse, welche die endgültige und präzise Diagnose liefert. In spezialisierten Zentren für genetische Diagnostik sind diese Mutationsanalysen durchführbar. Die Mutationsanalyse ist für die pränatale Diagnostik, die Genträgeranalyse und die genetische Beratung unerlässlich (Has, Bruckner-Tuderman, 2011).

2.4 Therapiemöglichkeiten

„Ein Leben mit EB ist eine große Herausforderung für Betroffene und Angehörige“ (DEBRA Austria, 4.1.2015). *„Mit EB zu leben bedeutet, mit einer besonderen Bedingung zu leben und gleichzeitig ein ganz normales Leben mit Höhen und Tiefen, Erfolgen und Rückschlägen, Wünschen und Sehnsüchten, Stärken und Schwächen zu führen. Auch im Leben mit EB entwickelt sich dabei nach und nach so etwas wie Alltag, und dieser hat natürlich seine Besonderheiten“* (Diem et al, 8.1.2015). Die medizinische Behandlung erfolgt derzeit nur symptomatisch, da es noch keine kausale Therapie für EB gibt. Das heißt, es können die Symptome der EB gelindert, nicht aber ursächlich geheilt werden. Die Gentherapie scheint für eine wirkliche Heilung die einzige Hoffnung zu sein. Eine Korrektur der krankheitsverursachenden Mutationen bildet die Basis für die Entwicklung einer kausalen Gentherapie. Die Selbsthilfegruppe DEBRA Austria eröffnete im Jahr 2005 das EB-Haus Austria. Es ist die weltweit erste und einzigartige Spezialklinik für Diagnose und Behandlung (medizinische Versorgung) sowie Erforschung und Entwicklung von Heilungs- und Linderungsansätzen und Aus- und Weiterbildung im Bereich von EB. Durch intensive Forschung wird versucht, eine ursächliche Heilung im Rahmen einer Gentherapie zu entwickeln. Die Forscher arbeiten auch daran, die Symptome und Komplikationen der Erkrankung zu lindern, um das Leben der Betroffenen zu erleichtern. Die Schwerpunkte in der medizinischen Behandlung sind Wund- und Schmerzmanagement sowie die mul-

tidisziplinäre Versorgung der Betroffenen. Bei EB handelt es sich um eine Multisystemerkrankung. Das heißt, je nach Schweregrad der Erkrankung können neben der Haut viele andere Organe betroffen sein. Deshalb ist ein multidisziplinäres Team von Ärzten und Therapeuten erforderlich, um eine optimale medizinische Versorgung zu ermöglichen und das Leben jedes einzelnen der Betroffenen zu erleichtern. Die Vorbeugung der Blasenbildung (soweit im normalen Alltagsleben überhaupt machbar), eine möglichst gute Wundversorgung und die Behandlung von Infektionen sind besonders wichtig. Eine ausreichende und richtige Ernährung sowie chirurgische Eingriffe (z.B. Handoperationen, Dehnung der Speiseröhre) gehören auch zur Therapie von EB. Die „Schmetterlingskinder“ hoffen aber in absehbarer Zeit auf ein Leben ohne Blasen, Wunden, Schmerzen und erheblichen Einschränkungen (DEBRA Austria, 4.1.2015).

3. WUNDMANAGEMENT BEI EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Im zweiten Teil meiner Arbeit werden die Möglichkeiten der Traumaprävention und die Einflussfaktoren auf die Wundversorgung sowie die Besonderheiten in der Durchführung der Wundversorgung behandelt. Um die Lebensqualität der Betroffenen zu optimieren, kommt dem Wundmanagement eine entscheidende Bedeutung zu. Die Wundversorgung bei EB stellt eine besondere Herausforderung dar, weil das Vorhandensein von mehreren Wunden mit unterschiedlicher Heilungsdauer sowie Heilungsfähigkeit die Behandlung von EB schwierig und komplex macht.

3.1 Traumaprävention

Es gibt ein paar Möglichkeiten und Verhaltensweisen, mit denen die empfindliche Haut geschützt werden kann. Die Bekleidung spielt bei EB-Betroffenen eine wichtige Rolle. Die Kleidung muss besonders weich sein und darf keine Druckstellen durch Knöpfe oder Nähte verursachen. Zu warme Kleidung sollte unbedingt vermieden werden. Weiche und atmungsaktive Materialien sind am besten geeignet, da Schwitzen die Blasenbildung begünstigen kann. Wäsche aus speziellen, besonders hautfreundlichen Materialien (z. B. Dermasilk) kann hilfreich sein. Raue Etiketten, grobe Nähte oder enge Bündchen sind zu vermeiden. Es ist manchmal hilfreich, die Wäsche mit der Außenseite nach innen zu tragen, um Reibung durch die Nähte zu vermindern. Die Kleidung soll leicht an- und auszuziehen sein und weite Halsausschnitte haben. Mit ein paar Tricks und Adaptionen an der Bekleidung kann das An- und Ausziehen erleichtert werden, damit die Selbstständigkeit der Betroffenen gefördert wird. Auf Knöpfe, Reißverschlüsse, Schnallen oder Nähte sollte verzichtet werden, da durch Reibung Wunden entstehen können. Bei vermehrtem Fußschwitzen sind Socken mit hohem Baumwoll- bzw. Naturfaseranteil zu bevorzugen. Ein besonderes Augenmerk muss auf passendes Schuhwerk gelegt werden. Die Schuhe sollten weder zu groß noch zu klein sein und eine weiche und rutschfeste Sohle haben. Es ist auf weiches, atmungsaktives Material zu achten. Manchmal sind auch orthopädische Schuhe notwendig. Ein wesentlicher Punkt ist auch der Umgang mit Neugeborenen mit EB. Das Baby darf nie unter den Armen hochgehoben werden, da sich dadurch leicht große Blasen unter den Achseln bilden können. Zum Hochheben eignet sich

am besten eine weiche Polsterung, etwa eine Decke oder ein Kissen. Zum Wickeln sind Einweg- sowie Stoffwindeln geeignet (Diem et al, 8.1.2015).

Juckreiz spielt leider bei EB-Betroffenen eine besonders herausfordernde Rolle, da der Juckreiz sehr häufig ein großes Problem darstellt (Diem et al, 8.1.2015). *„Die Häufigkeit und die Intensität, mit der Juckreiz auftritt, unterscheidet sich bei den einzelnen EB-Formen deutlich. Aber es gibt auch innerhalb der gleichen EB-Form große Unterschiede zwischen den einzelnen Betroffenen. [...] Besonders betroffen sind Menschen mit EB Simplex Dowling Meara, Menschen mit dystropher EB, sowie Menschen mit junktionaler EB“* (Diem et al, 8.1.2015). Juckreiz führt üblicherweise zu Kratzen oder Reiben. Das Kratzen hat bei EB schwerwiegende Folgen, da sich an diesen Stellen meist sofort wieder neue Blasen und Wunden bilden. Es ist daher von großer Bedeutung, den ständigen Teufelskreis von Juckreiz und Kratzen zu unterbinden. Die Hauptursachen für den Juckreiz sind trockene Haut, abheilende, verkrustete Wunden, Überwärmung, Entzündungen sowie Hautschädigung, die durch die ständig notwendige Wundheilung entsteht. Es können auch Folgeprobleme von EB den Juckreiz auslösen oder verstärken, zum Beispiel Blutarmut oder Mangelernährung mit starkem Untergewicht. Es gibt eine Reihe von Behandlungsmöglichkeiten, die dazu beitragen können, den Juckreiz zumindest auf ein erträgliches Maß zu lindern (Diem et al, 8.1.2015). *„Starker Juckreiz schränkt die Lebensqualität deutlich ein. Manche Betroffenen empfinden Juckreiz sogar quälender als Schmerzen“* (Diem et al, 8.1.2015). Feuchte, kühlende Umschläge und Entspannungsmethoden können hilfreich sein und den Juckreiz mindern. Es ist wichtig, genügend zu trinken, um Austrocknung zu vermeiden. Die Räume sollten nicht überheizt sein. Luftige Kleidung aus reizarmen Stoffen und Bettwäsche aus kühlenden Materialien können hilfreich sein. Es muss auf austrocknende Mittel wie Puder, Gele oder alkoholische Lösungen zum Einreiben verzichtet werden. Seifen sollen sparsam verwendet werden. Man soll darauf achten, dass nicht zu lange und nicht zu heiß gebadet wird. Juckreiz verschlimmert sich auch oft am Abend, was wohl an den vielfältigen Erlebnissen des Kinder- oder Erwachsenenalltages liegt. Es hilft, feste Rituale für die Zu-Bett-Gehzeit zu entwickeln, die beruhigend wirken und nicht zusätzlich aufregend sind. Kurze Fingernägel sind zu bevorzugen und nachts können Baumwollhandschuhe getragen werden, um Kratzverletzungen zumindest einzuschränken. Es gibt auch viele Pflegeprodukte, die zu einer Erleichterung von Juckreiz führen. Eine regelmäßige Hautpflege ist in jedem Fall wichtig, um Hauttrockenheit zu vermeiden. Gut geeignet sind

speziell gegen Juckreiz wirksame Badezusätze, Pflegelotionen, Cremes und Salben. Viele davon enthalten Zink oder Harnstoff (= Urea). Wenn alle diese Maßnahmen keine ausreichende Linderung bringen, dann könnte zusätzlich die Einnahme juckreizreduzierender Medikamente Abhilfe schaffen (Diem et al, 8.1.2015).

3.2 Einflussfaktoren auf die Wundversorgung

„Blasen und Wunden gehören zum Leben aller Menschen, die mit EB leben – allerdings in höchst unterschiedlichem Ausmaß. Die Versorgung von Blasen und Wunden ist daher für alle Betroffenen ein notwendiger Teil des Alltags, der so gut wie möglich bewältigt werden muss. Wie man dabei vorgeht, hängt von mehreren Faktoren ab. Die beiden wichtigsten sind der EB-Typ und das Alter des Betroffenen. Dazu kommen noch andere Faktoren, wie der Ernährungszustand, das allgemeine Befinden, der aktuelle Zustand der Haut, die Verfügbarkeit von Verbandsmaterialien, die Möglichkeit einer Hauskrankenpflege sowie die häusliche Umgebung“ (Diem et al, 8.1.2015). Diese Faktoren spielen für eine gute und sinnvolle Wundversorgung eine wichtige Rolle. Es gibt Unterschiede in der Herangehensweise bei der Wundversorgung, je nachdem, um welchen Typ von EB es sich handelt. Man unterscheidet dabei auch das Ausmaß und den notwendigen Zeitaufwand. Bei einer lokalisierten Form kann der Verbandswechsel wesentlich schneller durchgeführt werden, da Blasen und Wunden „nur“ an einzelnen Körperstellen auftreten als bei einer generalisierter Form. Das allgemeine Befinden des Betroffenen und oft auch der Pflegenden beeinflusst auch die Durchführung der Wundversorgung. In Zeiten von zusätzlicher Krankheit, Stress oder stärkeren Schmerzen wird sich die Wundversorgung auf das Wesentliche reduzieren, aber auch das allgemeine Befinden wird schlechter sein und beeinflusst die Wundheilung. Wie eine Wundversorgung durchgeführt werden kann, hängt vor allem vom aktuellen Hautzustand ab. Frische Blasen und offene, nässende Wunden entstehen meist täglich. Infizierte Wunden und auch trockene Stellen und Krusten kommen vor (Diem et al, 8.1.2015). *„Dazu kommen noch Probleme wie schlecht heilende Wunden, Infektionen, verklebte Wundauflagen, Juckreiz, trockene („rissige“) Haut, Schmerzen, Geruchsbildung und andere Probleme, die zum Beispiel durch große Hitze und starkes Schwitzen verursacht werden“* (Diem et al, 8.1.2015). Eine ausreichende, ausgewogene und gesunde Ernährung ist für die Wundheilung bei EB besonders wichtig. Da es ein Dauerzustand ist, dass immer wieder Wunden

entstehen, wird noch wesentlich mehr von manchen Nährstoffen benötigt als bei Hautgesunden. Bei EB-Formen mit vielen Blasen und Wunden kann es schwierig werden, eine ausreichende Nährstoffzufuhr zu erreichen. Für einen reibungslosen Ablauf, vor allem bei Neugeborenen und Kleinkindern, lässt sich der Verbandswechsel am besten zu zweit durchführen. Die Eltern sollten von Anfang an darauf achten, dass beide Elternteile, Verwandte oder auch Freunde den Verbandswechsel erlernen. Es ist auch möglich, eine Unterstützung durch eine Hauskrankenpflege zu bekommen. Das Wechseln der Verbände ist für viele Familien sehr schwierig und außerdem extrem belastend. Daher ist es besonders wichtig, dass das Kind neben der Mutter auch andere Pflegende akzeptiert, die sich um die Verbände kümmern (Diem et al, 8.1.2015).

3.3 Durchführung der Wundversorgung

„Selbst bei bester Vorsorge und dem sanftesten Umgang mit einem Kind oder einem Erwachsenen mit EB lässt sich die Entstehung von Blasen an der empfindlichen EB-Haut nicht vermeiden. [...] Da offene Wunden schmerzhaft und auch eine Eintrittspforte für Keime sind, die Entzündungen verursachen können, gehört eine gute Versorgung dieser Hautstellen zu den wichtigsten Dingen, [...] Die Wundversorgung bei EB stellt eine besondere Herausforderung dar, weil es „die“ richtige Wundversorgung eigentlich nicht gibt. Viel zu groß ist die Vielfalt der Wunden, die bei den verschiedenen Formen von EB entstehen können. Die Notwendigkeit und die Intensität der Behandlung kann sich dadurch von Tag zu Tag ändern, und es gibt viele verschiedene Materialien (Verbände, Salben, Hilfsmittel) die angewendet werden können, um die Behandlung an Lebensalltag, Arbeit und soziale Gegebenheiten anzupassen“ (Diem et al, 8.1.2015). Es ist wichtig, eine möglichst sinnvolle, schmerzfreie und auch durchführbare Wundversorgung zu gewährleisten. Normalerweise ist der Verbandswechsel nur alle zwei Tage notwendig, außer die Verbände werden locker oder lösen sich. Bei zu locker sitzenden Verbänden können weitere Blasen durch Faltenbildung oder Scherkräfte verursacht werden. Bei lokalisierten Formen von EB ist der Verbandswechsel nicht so zeitaufwändig und intensiv wie bei den generalisierten Formen. Zumeist ist ein täglicher Verbandswechsel notwendig. Es wird aber immer wieder Tage geben, an welchen keine Verbände angelegt werden müssen. Das hängt sehr von der Tagesverfassung ab. Bei EBS Dowling-Meara gibt es einige Besonder-

heiten, die sich zu anderen EB-Formen in der Wundversorgung in manchen Punkten unterscheidet. Bei vielen Betroffenen mit EBS Dowling-Meara entstehen unter den Verbänden meist mehr Blasen und Wunden als in den nicht verbundenen Hautarealen. Es wird vermutet, dass die Hauttemperatur eine besondere Rolle spielt, daher werden so wenige Verbände wie möglich angelegt. Eine andere Beobachtung wurde in Verbindung mit fieberhaften Infekten festgestellt. Es kommt häufig zu einer deutlichen Reduktion der Blasenbildung, die auch noch einige Zeit nach Abklingen des Infektes anhält. Bei EBS Dowling-Meara gibt es aber auch größere Wundareale und entzündete Wunden, wodurch sich dann die Herangehensweise bei der Wundversorgung nicht von anderen Formen unterscheidet (Diem et al, 8.1.2015).

Damit die pflegenden Personen den Verbandswechsel gut durchführen können, ist ein geeigneter Arbeitsplatz unbedingt erforderlich. Es kann am Anfang der Wickeltisch verwendet werden, später muss der Verbandsplatz an das Alter und die Größe des Betroffenen angepasst werden. Ein größerer, stabiler Tisch oder eine Liege wäre sinnvoll. Es ist darauf zu achten, dass der Platz gut gepolstert und zumindest von zwei Seiten zugänglich ist und für die Pflegenden die richtige Arbeitshöhe hat. Optimal wäre ein höhenverstellbarer Tisch oder eine Liege, um den Verbandswechsel in schonender Haltung ausführen zu können. Für das Anlegen der Verbände sollte der Raum gut gewärmt sein, da offene Wunden sehr rasch abkühlen und dadurch Schmerzen verursachen. Vor jedem Verbandswechsel ist eine Händedesinfektion von den Pflegenden durchzuführen, um Infektionen an den offenen Wundarealen zu vermeiden. Das Ablösen und Entfernen der alten Verbände muss so schmerzfrei wie möglich erfolgen. Es dürfen keine klebenden Materialien und Pflaster für die Wundversorgung bei EB verwendet werden, da diese Hautverletzungen hervorrufen können. Es sind aber auch nicht alle Produkte geeignet, die als „nicht-kleband“ oder „nichthaftend“ bezeichnet werden. Viele Produkte verhalten sich auf EB-Haut anders. Das sanfte Ablösen lässt sich bei manchen Verbänden problemlos durchführen, bei anderen wiederum kommt es zu Verklebungen durch Wundsekrete oder eingetrocknetes Blut und Salben. Die verklebten Verbände dürfen niemals mit Gewalt abgelöst werden. Dies führt ansonsten zu extremen Schmerzen und außerdem könnte die Wunde wieder aufreißen oder sich das Wundareal sogar vergrößern. Am einfachsten ist es, die verklebte Stelle mit Wasser aufzuweichen oder mit einem speziellen Spray (Niltac®-Spray) abzulösen. Es ist auch sinnvoll, das Verbandsmaterial während des Badens oder Duschens zu entfernen. Durchnässte Verbände können leichter abge-

löst werden. Im Badezimmer sollte dann eine angenehm warme Temperatur herrschen. Lauwarmes Wasser ist zu bevorzugen, denn zu warmes Wasser brennt auf den Wunden. Kaltes Wasser dagegen ist ebenfalls nicht geeignet, da es die Wunden abkühlen lässt und zu starken Schmerzen führen kann. Falls die Verbände in der Dusche aufgeweicht werden, ist darauf zu achten, dass der Duschstrahl weich ist. Ein harter Wasserstrahl kann auf der verletzlichen und verletzten EB-Haut sehr schmerzhaft Auswirkungen haben. Nach dem Baden oder Duschen ist es wichtig, dass die Haut vorsichtig mit einem weichen Handtuch oder einer Stoffwindel abgetupft oder abgetrocknet wird. Das Anlegen der Verbände muss dann rasch geschehen, da offen liegende Wunden wesentlich schmerzhafter sind als verbundene. Falls im Zuge des Verbandswechsels nicht gebadet oder geduscht wird, ist es sinnvoller, zunächst nur eine Körperregion von Verbänden zu befreien und dann gleich mit neuen Verbänden zu versorgen (Diem et al, 8.1.2015). *„Im Fall von zahlreichen und/oder infizierten Wunden eignen sich Vollbäder mit desinfizierenden, also Bakterien-reduzierenden Zusätzen. Die Keimreduktion wirkt sich positiv auf die Wundheilung aus. Auch andere (z.B. rückfettende) Zusätze können sinnvoll sein, [...]“* (Diem et al, 8.1.2015).

Nach Ablösen der Verbände müssen die Hautstellen bzw. Wunden begutachtet und beurteilt werden, inwiefern diese verbunden werden sollen. Größere Blasen sollten mit einer dickeren sterilen Nadel, mit einer Lanzette oder einer geeigneten Schere aufgestochen werden, damit sich die Blasen nicht weiter ausbreiten. Bei EBS Dowling-Meara entstehen meist nur recht kleine Blasen. Diese treten dann oft in kleinen Gruppen zusammen auf und müssen nicht geöffnet werden. Nach dem Aufstechen der Blasen kann der Blaseninhalt durch sanftes Ausdrücken entleert werden. Damit wird der Druck auf der wunden Stelle weggenommen und die Vergrößerung einer Blase verhindert. Das Blasendach sollte über der Wunde belassen und nicht verletzt werden, denn es dient als natürlicher Schutz vor Keimen. Ist die Öffnung im Blasendach, etwa durch die Verwendung einer zu feinen Nadel nicht groß genug, kann sich die Blase schnell wieder mit Flüssigkeit auffüllen. Befinden sich Blasen im Mund, werden diese nicht aufgestochen (Diem et al, 8.1.2015). *„Manche Wunden müssen noch einmal gereinigt werden, wenn die Reinigung durch Baden oder Duschen nicht ausreichend erscheint“* (Diem et al, 8.1.2015). Man kann dafür eventuell ein Antiseptikum verwenden, auf die Wunde sprühen und kurz eintrocknen lassen. Falls sich Krusten durch das Einweichen in Wasser nicht vollständig gelöst haben, können die-

se vorsichtig abgezupft werden. Bei der Versorgung durch EB verursachte Wunden gibt es außerdem noch einige Dinge, die man wissen und beachten muss. Normalerweise entstehen keine tiefen Wunden, sondern eher oberflächliche. Tiefere Wunden sind ein Warnhinweis. Auf EB-Haut werden sich immer Wunden befinden, egal wie gut die Haut versorgt wird. Es wird manche Wunden geben, die rasch und problemlos abheilen, andere wieder bleiben länger bestehen. Bei den schwerwiegenden Formen kommen solche „chronischen Wunden“ leider oft vor und sind eine Art Dauerzustand. Für normale, unkomplizierte Wunden können Pflege- oder Heilsalben verwendet werden. Bei leicht feuchten Wunden werden eher austrocknende Cremes und Salben empfohlen, bei trockenen Wunden und Krusten können auch fettende oder feuchte Cremes bzw. Salben verwendet werden (Diem et al, 8.1.2015). *„An Stellen, die schwer zu verbinden sind, wird zum Austrocknen der geöffneten Blasen eine weiche, zinkhaltige Hautschutzcreme verwendet. Bei infizierten, also belegten und/oder übel riechenden Wunden [...] wird eine Ansammlung von Bakterien die Ursache sein für diese Art von Wunden. Diese Bakterien müssen dann reduziert werden, dazu stehen verschiedene Produkte zur Verfügung“* (Diem et al, 8.1.2015). Man kann beispielsweise eine Flammazine Creme verwenden (Diem et al, 8.1.2015). *„Diese silberhaltige Creme wirkt gut gegen Bakterien, sollte allerdings – aufgrund der, bei längerer Anwendung auftretenden Silber-Toxizität – maximal 2-4 Wochen verwendet werden. Auch antiseptische Waschungen/Bäder oder antibiotische Salben können notwendig werden“* (Diem et al, 8.1.2015). Beim Anlegen der Verbände am Körper spielt die Reihenfolge eigentlich keine Rolle. Es ist aber hilfreich, eine gewisse Routine zu entwickeln. Für die Wundversorgung bei EB gibt es inzwischen eine Vielfalt an geeigneten Produkten. Aber trotzdem ist nicht jedes Material für jeden geeignet, daher sollten verschiedene Fabrikate ausprobiert werden. Wenn dann das „richtige“ Material für den Betroffenen gefunden wurde und dieser auch damit zu recht kommt, sollte man bei dem gleichen Verbandsmaterial bleiben. Neben der Verfügbarkeit der Produkte vor Ort spielt der finanzielle Aspekt eine große Rolle (Diem et al, 8.1.2015).

Die folgende Verbandstechnik in drei Schritten hat sich bei EB bewährt (Diem et al, 8.1.2015). *„Direkt auf die Wunde kommt entweder ein Wundgitter oder ein weicher Schaumstoffverband. Die offenen Hautstellen werden damit sorgfältig abgedeckt, damit weiteres, darüber liegendes Verbandsmaterial nicht an den Wunden kleben bleiben und weitere Hautschäden verursachen kann“* (Diem et al, 8.1.2015).

Einige Wundauflagen haben sich bereits gut bewährt. Als Wundgitter können beispielsweise Adaptic[®], Urgotül[®], Urgo[®]soft, Mepitel[®] verwendet werden und als Schaumstoffverband ist Mepilex[®] am bekanntesten (Diem et al, 8.1.2015). *„Auf die direkte Wundauflage werden weiche Kompressen aufgelegt. Diese dienen einerseits als Schutz, andererseits auch zum Aufsaugen von möglicherweise entstehendem Wundsekret. Diese Polsterung ist vor allem bei den Wundgittern notwendig, bei den Schaumstoffauflagen kann man oft darauf verzichten“* (Diem et al, 8.1.2015). Es können zum Beispiel Topper 12, Medicomp[®] Vlieskompressen, Vliwasoft[®] Vlieskompressen usw. verwendet werden (Diem et al, 8.1.2015). *„Damit die Wundauflagen und Kompressen nicht verrutschen, müssen sie zuletzt noch fixiert werden“* (Diem et al, 8.1.2015). Dazu eignen sich Mullbinden, Fixierbinden (z. B. Peha-haft[®]) oder ein elastischer Schlauchverband (z. B. Coverflex[®]). Diese Verbände sollten weich und elastisch sein und sich angenehm anfühlen. Darüber kann nun eine weiche und dem Betroffenen angenehme Bekleidung getragen werden (Diem et al, 8.1.2015).

4. FALLBEISPIEL

Im Rahmen der Projektarbeit ist neben dem theoretischen Teil (Literaturhintergrund) auch ein praktischer Teil in Form eines Fallbeispiels zu verfassen. Meine persönliche Erfahrung mit EB versuche ich im letzten Teil meiner Arbeit zu integrieren und werde anhand eines Fallbeispiels bei Nina die Wundversorgung bei EB anhand zwei unterschiedlicher Varianten aufzeigen: einerseits die bei Nina herkömmliche „trockene Wundbehandlung“ und andererseits die „feuchte Wundbehandlung“. Es war für Nina eine große Überwindung, andere Verbandsmaterialien und Produkte auszuprobieren, da nicht alle Produkte geeignet sind, die als „nichthaftend“ bezeichnet werden. Viele Produkte verhalten sich auf EB-Haut anders.

4.1 Wundanalyse

4.1.1 Wundanamnese

Diagnose: Rezessiv dystrophe Epidermolysis bullosa (RDEB), schwer generalisiert;
Wunde bestehend seit ca. zwei Monaten;

4.1.2 Wundinspektion

Wunde 1 (rechter Oberarm):

Lokalisation: rechter Oberarm

Wundgröße: L: 6,5 cm, B: 1,5 cm, T: oberflächlich

Wundheilungsphase: Entzündungsphase

Wundgrund: Fibrinbeläge, blassrosa

Exsudat: wenig, leicht blutend

Infektzeichen: keine

Wundrand: Krusten, flach

Wundumgebung: dünne, blasse Haut, Narben, Schuppen, Krusten

Schmerz: pochend, laut Schmerzskala 5

Taschenbildung/Fistel: keine

Geruch: keiner

Wunde 2 (linker Oberarm):

Lokalisation: linker Oberarm

Wundgröße: L: 4 cm, B: 2 cm, T: oberflächlich

Wundheilungsphase: Entzündungsphase

Wundgrund: Fibrinbeläge, blassrosa

Exsudat: wenig, leicht blutend

Infektzeichen: keine

Wundrand: Krusten, flach

Wundumgebung: dünne, blasse Haut, Narben, Schuppen, Krusten

Schmerz: pochend, laut Schmerzskala 3,5

Taschenbildung/Fistel: keine

Geruch: keiner

4.1.3 Fotodokumentation



Abb.1: RDEB, Feichtlbauer, 2015 (rechter Oberarm)



Abb.2: RDEB, Feichtlbauer, 2015 (linker Oberarm)

4.2 Wundreinigung

Wunde 1 (rechter Oberarm): Wunde 1 versorgte ich so wie in der Vergangenheit. Es erfolgte keine Wundreinigung und kein Debridement, weil es für Nina sehr schmerzhaft war und sie Angst vor weiteren Hautverletzungen hatte. Zudem badete Nina einmal pro Woche im Vollbad mit Badezusatz (Betaisodona-Lösung).

Wunde 2 (linker Oberarm): Mit Zustimmung von Nina führte ich bei dieser Wunde eine Wundreinigung durch. Als Wundspüllösung verwendete ich Microdacyn Wound Care. Es war für Nina überraschenderweise nicht schmerzhaft. Die Nassphase dauerte 10 - 15 Minuten, danach tupfte ich die Wunde vorsichtig mit einer weichen Kompresse ab. Wegen möglicher Hautverletzungen ist aber ein Debridement bei EB nicht möglich.

4.3 Wundtherapie

Wunde 1 (rechter Oberarm): Auf Grund von Vergleichszwecken führte ich die Wundtherapie wie in der Vergangenheit durch: als Wundauflage verwendete ich ein Wundgitter (Mepitel[®]). Direkt auf das Mepitel[®] trug ich eine Zinkcreme auf. Auf die Wundauflage legte ich eine weiche Kompresse (Topper 12) auf und abschließend fixierte ich den Verband mit einem Schlauchverband (Sanifast[®]).

Wunde 2 (linker Oberarm): Mit Zustimmung von Nina verwendete ich andere Verbandsmaterialien. Als Wundrandschutz trug ich eine Zinkcreme auf. Als Wundauflage verwendete ich ein Wundgitter (Mepitel[®]). Direkt auf das Mepitel[®] trug ich ein Medihoney[®] Wundgel auf. Auf die Wundauflage legte ich einen Schaumstoffverband (Mepilex[®] transfer) auf und abschließend fixierte ich den Verband mit weicher Kompresse (Topper 12) und einem Schlauchverband (Sanifast[®]). Für Nina war es wichtig, ein Wundgitter zwischen Wunde und Schaumstoffverband zu haben. Sie befürchtete, dass der Schaumstoffverband auf der Wunde anklebt. Nina verspürte nach dem Auftragen des Medihoney[®] Wundgels für eine halbe Stunde ein leichtes Brennen auf der Wunde.

4.4 Zusatzmaßnahmen

Hautpflege: D´line NCR

4.5 Verbandswchselintervall

Wunde 1 (rechter Oberarm): alle 1 – 2 Tage

Wunde 2 (linker Oberarm): alle 3 Tage

4.6 Verlaufsfotodokumentation



Abb.3: RDEB, Feichtlbauer, 2015 (rechter Oberarm)



Abb.4: RDEB, Feichtlbauer, 2015 (linker Oberarm)



Abb.5: RDEB, Feichtlbauer, 2015 (rechter Oberarm)



Abb.6: RDEB, Feichtlbauer, 2015 (linker Oberarm)



Abb.7: RDEB, Feichtlbauer, 2015 (linker Oberarm)

Die Wunde am rechten Oberarm war schneller verschlossen als die Wunde am linken Oberarm. Es heißt also nicht, dass die Wunde bei einer feuchten Wundversorgung schneller zuheilt als bei der herkömmlichen trockenen Wundversorgung. EB-Haut ist einfach anders!

4.7 Einwilligung

Ich, Nina Feichtlbauer, bin damit einverstanden, dass meine in der Projektarbeit verwendeten Bilder und Beiträge weiteren Personen zur Verfügung gestellt werden dürfen.

Raab, am

5. ZUSAMMENFASSUNG

In meiner Projektarbeit zum Thema „Herausforderungen in der Wundbehandlung in Bezugnahme auf Epidermolysis bullosa“ habe ich das Krankheitsbild EB und die Möglichkeiten des Wundmanagements beschrieben. Meine persönliche Erfahrung mit EB habe ich im letzten Teil meiner Arbeit anhand eines Fallbeispiels bei Nina dokumentiert. Nachfolgend möchte ich meine Recherchen zu diesem Thema kurz zusammenfassen.

Epidermolysis bullosa hereditaria, kurz auch EB genannt, umfasst eine Gruppe seltener, genetisch bedingter, vererbbarer Hauterkrankungen. Es kommt zu Blasen- und Erosionsbildung an Haut und Schleimhäuten nach geringer mechanischer Belastung. EB wird in vier Hauptformen eingeteilt: EB simplex, junctionale EB, dystrophe EB und Kindler-Syndrom. Diese werden je nach klinischem Bild und Gendefekt in noch weitere Subtypen unterteilt. Je nach EB-Form kommt es zu unterschiedlich schweren Symptomen sowie Komplikationen. Die Lebenserwartung der Betroffenen ist mitunter wesentlich reduziert. Die Behandlung erfolgt derzeit nur rein symptomatisch, da es noch keine Heilung für EB gibt. Da die Symptome bei jedem Betroffenen aufgrund der unterschiedlich ausgeprägten Haupt- und Unterformen anders aussehen, ist ein Kind mit dem anderen Kind nicht vergleichbar. Jeder Betroffene benötigt daher eine individuelle Therapie, woraus sich auch eine individuelle Pflege ableitet. Dabei ist es wichtig, die exakte Diagnose der Hauptformen und Subtypen durch spezielle Untersuchungen zu ermitteln, um prophylaktische Maßnahmen rechtzeitig durchführen zu können.

Als Schwerpunkt meiner Arbeit habe ich mich mit der Wundversorgung von EB allgemein beschäftigt, aber auch die Möglichkeiten der Traumaprävention und die Einflussfaktoren auf die Wundversorgung aufgezählt. Damit die Lebensqualität der Betroffenen verbessert wird, kommt dem Wundmanagement eine entscheidende Bedeutung zu. Bei der Wundversorgung ist die Lokalthherapie essentieller Bestandteil in der täglichen Behandlung der Haut. Es ist wichtig zu wissen, dass jedes Kind verschieden ist und sich bei jedem Betroffenen unterschiedliche Wunden in verschiedenen Wundheilungsphasen befinden. Es gibt daher kein einheitliches Wundversorgungskonzept. Deshalb müssen individuelle Lösungen gefunden werden.

6. SCHLUSSFOLGERUNG

In der Auseinandersetzung mit EB beim Schreiben meiner Projektarbeit sowie durch das Fallbeispiel bei Nina gewann ich sehr wertvolle und interessante Erkenntnisse. Darüber hinaus war es für mich sehr herausfordernd, über dieses Thema zu schreiben, da ich einen persönlichen Bezug zu dieser Krankheit habe. Ich hoffe, dass die Arbeit auch für das Pflegepersonal positive Auswirkungen auf zukünftige pflegerische Verhaltensweisen bei EB-Betroffenen hat.

Neben der Wundversorgung gehören meiner Meinung nach die Vermeidung von mechanischen Traumen, eine sorgfältige Hautpflege, ein guter Ernährungszustand und möglichst wenig Schmerzen zu den wesentlichsten Maßnahmen. Ich finde, dass die Entlastung der Pflegenden ein sehr problematisches Thema ist, welches sich jedoch im Alltag schwer lösen lässt.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass sowohl die physische als auch psychische Belastung für die meisten Familien enorm und die Lebensqualität der Betroffenen als auch der Pflegenden stark eingeschränkt ist. Ich bewundere meine Schwester Nina, die trotz großer Einschränkungen eine positive Lebenseinstellung hat und ihren Alltag gut meistert.

Schlüsselwörter: Dermatologie, Pädiatrie, Wundversorgung, Schmerzen, Schmetterlingskinder

7. LITERATURVERZEICHNIS

Has C., Bruckner-Tuderman L. (2011). Epidermolysis bullosa. Diagnostik und Therapie. In: Der Hautarzt, Zeitschrift für Dermatologie, Venerologie und verwandte Gebiete 2/2011.

Laimer M. et al (2009). Erbliche blasenbildende Erkrankungen. Klinik, Diagnostik und Therapie der Epidermolysis bullosa. In: Der Hautarzt, Zeitschrift für Dermatologie, Venerologie und verwandte Gebiete 5/2009.

DEBRA Austria. Epidermolysis bullosa. Schmetterlingskinder. <http://www.debra-austria.org/epidermolysis-bullosa/debra-austria/eb-haus.html> (04.01.2015)

Diem A. et al (2013). EB-Handbuch. <http://www.eb-handbuch.org/eb-subtypen/eb-informationen/alltag.html> (08.01.2015)

SCHLUSSBLATT

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre, dass die vorliegende Arbeit von mir selbst verfasst wurde und ich ausschließlich die von mir angegebenen Werke und Hilfsmittel verwendet habe.

Innsbruck, am

Verwendung der Projektarbeit

Ich bin damit einverstanden, dass meine Projektarbeit weiteren Personen zur Verfügung gestellt werden darf.

Innsbruck, am