



# Die Pflege des Neugeborenen mit EB

Erste Informationen

Jacqueline Denyer



# Pflege des Neugeborenen mit Epidermolysis bullosa (EB)

## Erste Informationen

### Was ist EB?

Epidermolysis bullosa (EB) umfasst eine große Gruppe genetisch bedingter Hauterkrankungen. Das gemeinsame Merkmal liegt dabei in der Neigung der Haut und der Schleimhäute, Blasen zu bilden und schon aufgrund minimaler Reibung oder minimaler Verletzungen einzureißen.

Man unterscheidet zwei Formen der Vererbung, mit denen EB weitergegeben wird:

1. Dominante Vererbung, bei der generell ein Elternteil die Symptome selbst aufweist und bei der es bei jeder Schwangerschaft eine 50%ige Wahrscheinlichkeit gibt, dass die Kinder ebenfalls betroffen sind. Dominante Vererbung kann auch als Spontanmutation auftreten. In dem Fall sind Eltern nicht erkrankt, und die Symptome treten zum ersten Mal bei einem ihrer Kinder auf.

2. Rezessive Vererbung, bei der beide Eltern ein verstecktes oder stummes Gen für EB tragen. Bei jeder Schwangerschaft existiert ein 1:4-Risiko, dass beide Gene auf das Kind übertragen werden und das Kind somit an EB erkranken wird.



### Formen der Epidermolysis bullosa

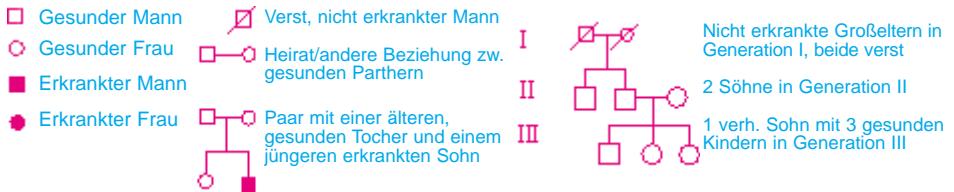
Die Epidermolysis bullosa tritt in 3 Hauptformen auf, nämlich als EB simplex, EB junctionalis und EB dystrophica. Innerhalb jeder Gruppe unterscheidet man viele unterschiedliche Subtypen und jeder Typ von EB weist ein breites Spektrum an Beschwerden auf, die von "sehr leicht" bis "sehr schwer" variieren können.

Es ist nicht möglich, dass sich ein Typ von EB innerhalb einer Familie zu einem anderen Typ umwandelt.

## Vererbung der EB

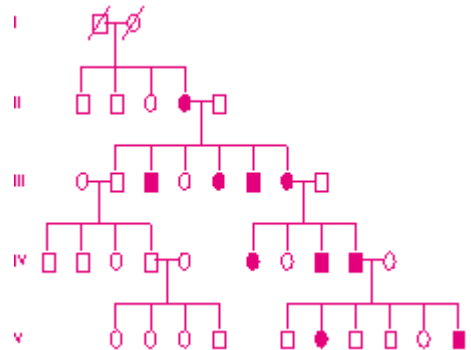
Sie machen sich möglicherweise darüber Gedanken, wie sich EB in ihrer Familie weitervererbt hat und wie die späteren Generationen betroffen sein könnten. Wie bereits angemerkt, gibt es zwei Arten der Vererbung, die dominante und die rezessive Vererbung. Sie weisen unterschiedliche Vererbungsmuster auf, die weiter unten erläutert werden.

### Symbole, die in einem menschlichen Stammbaum verwendet werden:

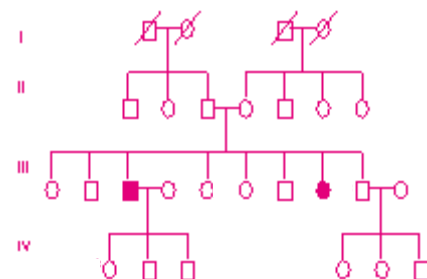


### Dominante Vererbung

Prinzipiell gilt für dominante Vererbung, dass die Erkrankung sichtbar ist und dass es eine 1:2-Wahrscheinlichkeit für die Kinder gibt, die Krankheit zu entwickeln. Bei der dominanten Vererbung kann die Krankheit, wenn man selbst keine sichtbaren Symptome aufweist, in der Regel nicht an die Kinder weitergegeben werden.



### Rezessive Vererbung



Bei der rezessiven Vererbung gibt es eine 1:4-Wahrscheinlichkeit für das Kind, die Krankheit zu entwickeln. Allerdings gibt es eine weitere 1:2-Wahrscheinlichkeit für Nachkommen, die Erkrankung nicht zu entwickeln, aber diese an ihre Kinder weiterzugeben. Also ergibt sich eine 1:4-Wahrscheinlichkeit für ein Kind, komplett frei von der EB zu sein.

## Diagnose

Die Diagnose erfolgt über die Untersuchung kleiner Hautstückchen. Wir empfehlen, dass diese in besonderen Fachzentren erfolgt, in denen die EB-Diagnostik routinemäßig durchgeführt wird.

Blutproben zur DNA-Analyse sind von Säugling und Eltern zur Aufdeckung spezieller Mutationen notwendig.

## Säuglingspflege

Das Baby sollte nur dann in einem Inkubator gepflegt werden, wenn dies aufgrund einer Frühgeburt medizinisch wichtig (indiziert) erscheint. Soweit möglich, sollte das Baby in einem Kinderbettchen gepflegt werden; das Kind sollte auf einem kleinen weichen Kissen liegen, sodass es mit diesem hochgehoben werden kann, ohne dabei weitere Verletzungen zu riskieren.

Wenn es erforderlich ist, nimmt man die Hände zum Hochheben zu Hilfe, rollt das Kind auf die Seite, legt dann die Hände an den Hinterkopf und unter den Po; dann lässt man das Baby zurück auf die Hände rollen und nimmt es hoch.

Niemals sollte man das Kind von den Armrückseiten her anheben. Man denke daran, dass Reibung und Scherkräfte Blasen und Hautverletzung erzeugen, direkter Druck aber unbedenklich ist.



## Blasenbildung

Die Blasen müssen mit einer sterilen Kanüle geöffnet werden, damit diese nicht ihre Größe beibehalten und sich bei ausbleibender Behandlung weiter ausdehnen können. Wo die abgehobene Blasenhaut an Ort und Stelle bleibt, muss kein Wundverband angelegt werden.

## Schmerzlinderung

Eine geeignete Schmerzbehandlung muss erfolgen, ist beim Wechsel der Verbände und, sobald dies für das allgemeine Wohlbefinden des Kindes erforderlich erscheint, zu empfehlen.

## Wunden

Wunden sind mit einem nichtklebenden Verband zu versorgen. Die Auswahl an Verbänden ist beschränkt, weil sich viele Wundauflagen, die als "nichtklebend" beschrieben werden, auf der Haut von Kindern mit EB anders verhalten.

Mepilex (Mölnlycke) liefert das optimale Wundmilieu für die Heilung und setzt die umgebende Haut beim Entfernen des Verbandes keinem Risiko aus.

Bei leicht sezernierenden Wunden oder bei Patienten mit EB simplex, die auf einen dickeren Verband ungünstig reagieren, ist Mepitel (Mölnlycke) der eher geeignete Verband. Der notwendige Zusatzverband kann täglich entfernt werden, um das Exsudat zu entfernen und die Wunde zu inspizieren. Wechsel des Mepitel-Verbandes alle 4-7 Tage.



## Kleidung

Babys mit EB können sich im unbedeckten Zustand ihre Haut dadurch verletzen, dass sie die Beine oder Füße gegeneinander klopfen und die Arme über die Brust reiben. Aus diesem Grund empfehlen wir, das Kind in einem weichen, komplett durchgehenden Strampelanzug zu kleiden.

## Ernährung

Soweit möglich, sollte man direkt oral (in den Mund) füttern. Wenn der Mund zu wund ist, benutzt man einen besonderen Löffel, der für Kinder mit Lippen- oder Gaumenspalte gedacht ist und der starkes Saugen überflüssig macht und eine vernünftige Milchmenge in den Mund bringt. Babys

mit ausgedehntem Hautverlust müssen zusätzliche Kalorienmengen erhalten, um den "Wettbewerb zwischen den Nährstoffen" - sowohl für die Heilung der Wunden als auch für das Wachstum des Kindes - zu unterbinden.

## Tipps für Pflege und Umgang

- Stellen Sie sicher, dass alle, die sich mit der Pflege des Kindes befassen, die korrekte Methode im Umgang mit dem Kind beherrschen.
- Man wähle für die Versorgung der Nabelschnur eher eine Ligatur als eine Nabelklemme, um in dem Bereich Blasenbildung zu vermeiden.
- Man vermeide Identifikationszeichen (Armbänder o.ä.) aus Plastik
- Man bringe NIEMALS selbstklebende Pflasterstreifen jeder Art auf die Haut. Statt dessen nimmt man Mepitel oder Mepiform-Streifen, um Venenkatheter zu sichern.
- Vom Gebrauch von Schnullern (zur Beruhigung) sollte man absehen.
- Die Anwendung von Zäpfchen oder Klistieren ist zu vermeiden.
- Man nehme nach dem Baden herkömmliche Haushaltsfolie (Frischhaltefolie) als vorübergehenden Verband.



- Man wähle Kleidung mit nicht auftragenden Nähten oder wende die Unterwäsche auf links, um Reibung zu vermeiden.

## EB simplex



Dies ist eine im Allgemeinen dominant vererbte Erkrankung, obwohl es auch wenige Fälle mit rezessiv vererbter EB simplex gibt; diese sind allerdings sehr selten.

Die zwei Hauptformen der EB simplex sind:

1. Der Typ Weber-Cockayne, welcher generell nur Hände und Füße betrifft und sich in den Sommermonaten besonders unangenehm auswirkt;
2. Der Typ Dowling-Meara, die eine weiter ausgedehnte Blasenbildung besonders bei kleinen Kindern bewirkt. Säuglinge mit dem Typ Dowling-Meara können in den ersten Wochen ihres Lebens sehr schwer erkranken, doch die Mehrzahl überlebt, wobei sich die außerordentliche Blasenbildung allmählich rückbilden kann. Blasenbildung und verdickte Haut an den Handflächen und Fußsohlen können noch längerfristig Probleme verursachen.

## EB der Junktionszone (Epidermolysis bullosa junctionalis)

Dies ist eine rezessiv vererbte EB. Die EB junctionalis kann in sehr leichter Ausprägung auftreten, dabei wenig Behinderung oder langfristige Probleme bewirken. Allerdings kann sie in der schwersten Form in der frühen Säuglingszeit oder im Kleinkindalter zum Tod führen.

## EB dystrophica

Diese dystrophische Form der EB kann entweder dominant oder rezessiv vererbt werden. Die EB dystrophica variiert in ihrer Ausprägung von geringen Symptomen bis zu schwerem Hautverlust bei der Geburt und zunehmender Behinderung infolge der Kontraktionsnarben.

## Informationen erhältlich bei:

DEBRA International.

(Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association)

13 Wellington Business Park

Dukes Ride, Crowthorne

Berks. RG45 6LS

Großbritannien

Tel: +44 (0)1344 771 961

Fax: +44 (0)1344 762661

E-post: [debra.uk@btinternet.com](mailto:debra.uk@btinternet.com)

[www.debra-international.org.uk](http://www.debra-international.org.uk)

Bei DEBRA arbeiten speziell ausgebildete Schwestern und Pfleger, die telefonische Beratung durchführen und innerhalb Großbritanniens praktische Hilfe geben, indem sie das Kind zu Hause besuchen und Pflege- und Umgangsmethoden demonstrieren.

### Medizinische Ansprechpartner

Prof. Dr. med. W Küster  
Klinische Untersuchungen  
und genetische Beratung  
Tomesa Fachklinik  
Riedstraße 18  
36364 Bad Salzschlirf  
Tel: 06648 - 55712  
email: [kuester@fulda.net](mailto:kuester@fulda.net)  
[www.tomesa.de](http://www.tomesa.de)

Frau Prof. Dr. med. L Bruckner-Tudermann  
Herr Dr. H Schumann  
Diagnose, pränatale Diagnostik,  
klinische Untersuchungen  
Klinik für Hautkrankheiten an der  
Universität Münster  
Von-Esmarch-Straße 56, 48149 Münster  
Tel: 0251-8356535 Hotline: 0251-8352686  
email: [EB@uni-muenster.de](mailto:EB@uni-muenster.de)

Prof. Dr. Krige, Frau Dr. Mauch,  
Herr Dr. Kroge  
Klinische Untersuchungen  
Klinik für Dermatologie  
der Universität Köln  
Joseph-Stelzmann-Straße 9  
50931 Köln  
Tel: 0221 - 4784500

### Ihr zuständiger DEBRA-Ansprechpartner ist:

IEBA Deutschland

Lahn- Eder-Straße 41, 35216 Beidenkopf

Tel: 06461 - 87015, email: [ieb-debra.de](mailto:ieb-debra.de), [www.ieb-debra.se](http://www.ieb-debra.se)

Mölnlycke Health Care  
Postfach 32 65,  
40682 Erkrath-Unterfeldhaus  
Tel: 0211 92088-0  
Fax: 0211 92088-170  
Germany

Mölnlycke Health Care  
Scheydgasse 32  
AT-1210 Wien  
Tel. 01 278 85 42-0  
Fax 01 278 05 81  
Austria

Mölnlycke Health Care  
Heimstrasse 18  
CH-8953 Dietkon 1  
Tel. 01 744 54 00  
Fax 01 744 54 11  
Switzerland

Diese Broschüre wurden mit Unterstützung von Mölnlycke erstellt.  
Produktion: DEBRA International, gemeinnütziger Verein;  
Reg.-Nr. 284754