

Epidermolysis bullosa



Beate Grebe

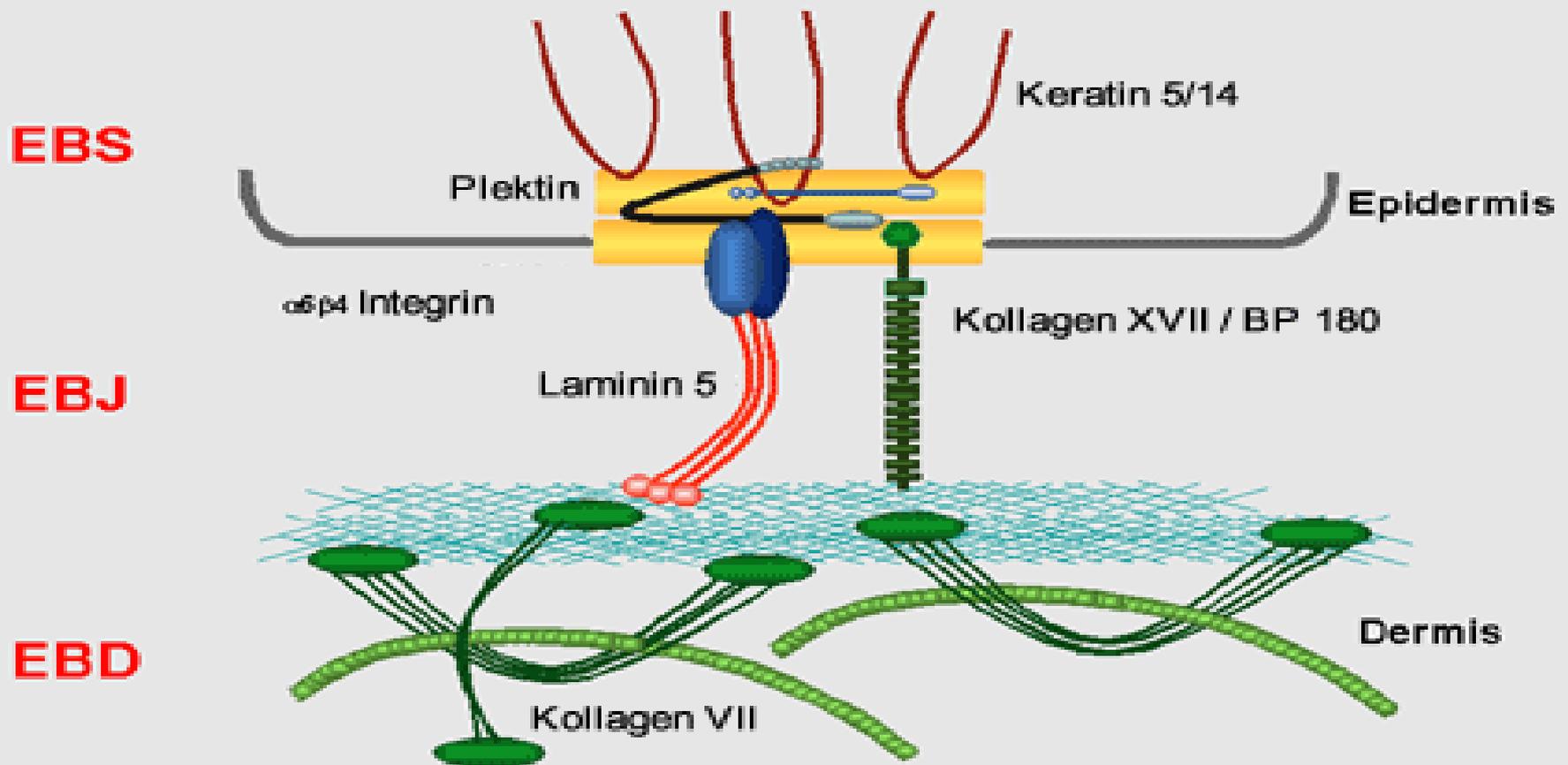
ml Medizinprodukte GmbH

Was bedeutet Epidermolysis Bullosa

- **meist angeborene, unheilbare und unterschiedlich vererbte Hauterkrankung**
- **verschiedene Formen und Schweregrade**
- **Das Wort EB lässt sich mit "Ablösung der Oberhaut in Form von Blasen" übersetzen**
- **Die Diagnose "EB" bedeutet für Betroffene mit schwerer verlaufender Form ein Leben in Schwerstbehinderung.**
- **Bereits geringfügige mechanische Belastung der Haut bewirkt wiederkehrende Blasenbildung und Hautverletzungen.**
- **Immer neu auftretende offene Wunden haben beim Abheilen unter Vernarbungstendenz die Folge fortschreitender, erheblicher Funktionsstörungen, insbesondere der Hände und Füße.**
- **Verlust von Finger- und Fußnägeln, das Zusammenwachsen von Fingern und Zehen führen allmählich zu schwerster Behinderung.**
- **Häufige Begleitmerkmale der EB sind Verletzungen und Vernarbungen der inneren Schleimhäute, z.B. Mund, Zunge, der Speiseröhre oder/und des Darms, was zu erheblichen Problemen bei der Ernährung führen kann.**
- **Untergewicht und Kleinwuchs sind nicht selten Nebenerscheinungen dieses schweren Krankheitsbildes.**
- **Gabe von Nahrungsergänzungsmitteln, hochkalorischer Nahrung, oder sogar das Legen einer PEG-Anlage verzögern diese Erscheinungen.**

Aufbau der Haut

Schematische Darstellung der dermo-epidermalen Junctionszone



Die DEJ bildet den Übergang zwischen Dermis und Epidermis und weist eine hoch spezialisierte Basalmembranstruktur auf. Sie besteht aus Proteinen, die komplexe Netzwerke bilden. EBS Spaltebene bei Epidermolysis bullosa simplex; EBJ Spaltebene bei Epidermolysis bullosa junctionalis; EBD Spaltebene bei Epidermolysis bullosa dystrophica.

Epidermolysis bullosa

- Die sehr seltene Erbkrankheit Epidermolysis bullosa umfasst eine Reihe verschiedener Formen, die alle spezifische genetische Vererbungsmuster aufweisen.
- Die Beachtung der einzelnen Formen ist jedoch äußerst wichtig, da immer jeweilige Unterschiede bestehen bezüglich der Erbllichkeit, des Schweregrades und des Verlaufs der Epidermolysis.
- Die Inzidenz von EB erkrankten Kindern liegt derzeit bei 1: 50.000 bis
- Alle Weltweit: 350.000
- Deutschland: ca. 4700
- Davon ca. 800-1000 Schwerstbetroffene
- Dadurch ist die Diagnosestellung erschwert, die Symptome werden oft nicht gleich erkannt. Durch die Forschung in den letzten Jahren, ist es Möglich eine schnelle Diagnostik durchzuführen und so eine verbesserten Behandlung von beginn an zu ermöglichen
- Die Patienten werden oft auf andere Erkrankungsbilder behandelt, z.B. Neurodermitis, Psoriasis
- Durch eine ungenaue und falsche Diagnostik, haben die Betroffenen einen hohen Leidensdruck
- Durch die Nichterfüllung der "ästhetischen Werte" erfolgt oft eine Ausgrenzung im täglichen Leben
- Grundsätzlich sei hier aber zu beachten, dass EB weder ansteckend ist, noch die geistige Leistungsfähigkeit eines Betroffenen beeinflusst

Epidermolysis bullosa

Soziale Aspekte

- Die Seltenheit dieser Erbkrankheit bedeutet Unkenntnis in der Öffentlichkeit und oft auch bei Ärzten, Pflegepersonal und Therapeuten.
- Es werden in der Bundesrepublik Deutschland etwa 800 -1000 Betroffene vermutet, die mit der schweren dystrophen Form leben müssen.
- Ca.4000 Betroffene mit den leichter verlaufenden Formen
- Der ganze Lebensweg eines EB - kranken Menschen wird von den üblichen Vorurteilen und Benachteiligungen gegenüber Behinderten begleitet. Derartige Reaktionen der Umwelt werden bei einer Hautkrankheit zusätzlich verstärkt durch die Angst vor Ansteckung und das Nichterfüllen "ästhetischer Werte" in der Gesellschaft.
- Hieraus resultieren häufig starke Isolierung und große psychische Belastung der Betroffenen und ihrer Familien.
- Das ständige Angewiesen sein der Betroffenen auf die Hilfe anderer, erschwert eine selbständige Lebensführung erheblich.

Epidermolysis bullosa

Unsere Aufgabengebiete

**Informationen zu Verbandsmaterialien, Vorstellung neuer Materialien
Anwendung und Gebrauch**

**Besuche von Familien mit Neugeborenen, Information und emotionale
Unterstützung**

**Beratung und Hilfestellung bei der Vermittlung von: Spezialisten,
Therapeuten,**

Besuche in Kliniken und bei Pflegekräften

**Beratung für die Familienangehörigen unter sozialen – psychologischen
Gesichtspunkten.**

**Hilfestellung bei Anträgen: bei Krankenkassen, z.B. bei Schwierigkeiten mit
den Verordnungen, Pflegeversicherung,**

**Beratung und Hilfestellung bei Problemen mit Sozialämtern und
verschiedenen anderen Institutionen**

**Bei Beurteilungen des MDK, Beratung und Hilfestellung für Betroffene und
ihre Familien.**

Behandlung

Epidermolysis bullosa

- Da die genauen Ursachen die zu einer EB führen zwar weitgehend bekannt sind, bleibt den Betroffenen dennoch zur Zeit nur die Behandlung der auftretende Symptome.
- Ein hoher Pflegeaufwand mit mehrmals täglichen Verbandswechseln, Entleerung der Blasen mit sterilen Kanülen und die Behandlung offener Wunden gehört für die Betroffenen und ihre Angehörigen zum Alltag.
- Nur durch die tägliche Wundversorgung mit speziellen Wundverbänden ist es möglich, einen fast normalen Alltag zu leben.
- Viele Arzt- und Krankenhausbesuche bedeuten eine ständige Mehrbelastung nicht nur psychischer und physischer, sondern auch finanzieller Art.
- Dennoch ist es auch für die Angehörigen und auch für die Pflegedienste, oft eine große Herausforderung, da Unkenntnis in der Versorgung von EB-Betroffenen oft am Anfang, eine große Hürde sind.
- Die Liste der Verbandsmaterialien ist lang, nur durch eine optimale Pflegesituation, und die moderner Wundversorgung und eine der Situation angepasste Ernährung ist die Lebensqualität der Betroffenen gestiegen.
- Leider werden diese Aspekte oft bei den Krankenkassen ignoriert, da zählt leider oft nur der finanzielle Aspekt.

Täglicher Verbandswechsel



Disziplin:**Häufige Probleme und Maßnahmen**

Anästhesisten:	Operationen, Verbandswechsel, bei der Schienenanpassung u.ä.
Augenarzt:	Behandlung bei Blasen, Erosionen an Konjunktiven und Koronea
Chirurgen:	Pseudosyndaktylien, Pylorusstenosen, Ösophagusdilatation, PEG-Anlagen, Plastische Chirurgie, Handchirurgie
Ernährungsberater:	Beratung bei Mangelzuständen, Opstipation und Sondenernährung
Ergotherapeuten:	Entwicklungsförderung, Hilfsmittelwahl, Kontrakturprophylaxe, OE, Förderung der motorischen, kognitiven, psychischen und sozialen Fähigkeiten
Frühförderstelle:	Entwicklungsförderung, Betreuung und Beratung
Hausarzt:	Grundversorgung, interdisziplinäre Koordination
Hautärzte:	Diagnostik, Wundversorgung, Malignomfrüherkennung
Kinderarzt:	Grundversorgung, interdisziplinäre Koordination
Krankengymnasten:	Kontrakturprophylaxe und Behandlung, Vermeidung von Pseudosyndaktylien
Logopäden:	Behandlung von: Sprach,-Sprech,-Stimm, Schluckstörungen und Atemübungen
Intensivmediziner:	Behandlung bei Sepsis, Flüssigkeits- und Eiweißverlusten,
Psychosomatik:	Hilfestellung bei der Krankheitsbewältigung
Orthopäden:	Operative Versorgung, Korrekturen von Gelenkkontrakturen,
Orthopädiemechaniker:	Orthopädische Schuhe, Einlagen, Schienenanpassung,
SPZ, Sozialarbeiter	Erstellung von Gutachten für Kindergarten, Schule, usw. Behindertenausweis, Pflegeversicherung, REHA
Schmerztherapeuten:	Krebstherapie, Verbandswechsel, Schmerztherapiebehandlung
Zahnärzte Kieferorthopäden	Zahnerhaltung, Zahnaufbau, Mundschleimhautbehandlung

Die Seltenheit dieser Erbkrankheit bedeutet Unkenntnis in der Öffentlichkeit, oft auch bei Ärzten, Pflegepersonal, Therapeuten sozialen Institutionen (Kindergärten, Schulen, usw.)

Der ganze Lebensweg eines EB - kranken Menschen wird von den üblichen Vorurteilen und Benachteiligungen gegenüber Behinderten begleitet. Derartige Reaktionen in ihrer Umwelt werden bei einer Hautkrankheit zusätzlich verstärkt durch die Angst vor Ansteckung und das Nichterfüllen "ästhetischer Werte" unserer Gesellschaft

Oft ist aber auch der Alltag eine große psychische und physische Belastung für die Betroffenen und deren Familien

Durch das ständige Angewiesen sein auf Hilfe anderer, wird für Menschen mit EB eine selbständige Lebensführung erheblich erschwert, nur durch Einfühlungsvermögen, Toleranz, Rücksicht und individueller Hilfen ist die Situation leichter zu erdulden.

Wundbilder



Quellennachweis

Schema des Hautaufbaus Uni-Freiburg

Text und Bildmaterial : Beate Grebe