Mijn baby heeft EB, wat nu?

Lezing door Dr. Marie-Anne MORREN
Debra-Dag 24 september 2006

Deze lezing is gebaseerd op de ervaringen van het EB team in Leuven dat naast Dr Morren, dermatologe bestaat uit Prof Naulaers, kinderarts neonatoloog, Denise Tison, Annick Dejonghe en Lut Marynissen, EB nurses.

Een geboorte is meestal een blijde gebeurtenis. Negen maanden lang heb je gedroomd van een perfecte baby.
En dan wordt het kindje geboren met blaren en wonden aan beentjes en armen, en op het lichaam. Artsen en verpleegkundigen laten verstaan dat het mogelijk om epidermolysis bullosa (afgekort EB) zou kunnen gaan, voor de meeste mensen een onverstaanbare term uit het medische jargon.
Eerst moeten er nog een aantal onderzoeken gebeuren, kom je te weten. Stukjes huid moeten weggenomen worden. Plots zijn alle mooie dromen vervlogen. Mijn kindje is ziek, het heeft pijn, het zal niet meteen mee naar huis kunnen. Moeten al die onderzoeken wel?
Ik mag mijn baby niet zomaar vastpakken en knuffelen. Ik zal al die wondjes iedere dag moeten verzorgen.

Waarom moeten die stukjes huid weggenomen worden?

Artsen met ervaring kunnen een sterk vermoeden hebben dat het om EB gaat, maar voor een zekere diagnose is een microscopisch onderzoek noodzakelijk omdat er nog andere huidziekten zijn die blaren en wondjes geven bij de geboorte.

Wat doet aan EB denken?

In de eerste plaats de uitgebreidheid en plaats van de letsels. Daarnaast ook toename van de letsels bij wrijving (EB simplex), druk (dystrofische EB) en warmte of de aanwezigheid van letsels in de mond. Bovendien is EB een grote groep van aangeboren blaarziekten met hierin minder erge en erge vormen. We willen met die stukjes huid niet alleen nakijken of het om EB gaat, maar ook willen we de anatomopathologen laten bepalen welke vorm van EB de baby heeft.
De diagnose van EB is een lange weg:

- lichtmicroscopie
- immunohistochemie
- electronenmicroscopie
- genetica (DNA)

Sommige onderzoeken zijn moeilijk en kunnen slechts door enkele mensen worden uitgevoerd. Voor het genetisch onderzoek worden stalen naar het buitenland gestuurd; dit onderzoek kan pas gebeuren wanneer men bijna zeker is van de vorm van EB.

Desondanks is de verzorging bij al de vormen van EB grotendeels hetzelfde:

- nooit naakt verzorgen
- baby nooit opnemen onder de oksels, liefst met één hand onder de stuit en één hand onder het hoofd
- zachte kleding, kleding binnenstebuiten aandoen om het schuren van de naden te voorkomen
- Verzorging van de blaren: altijd blaren opzoeken; prikken met steriele naald; dak van de blaar ter plaatste laten (beschermt de wonde); prikken na of tijdens het bad; temperatuur van het water niet te hoog (32 à 34°C); afdrogen met steriele luiers, niet wrijven maar droog deppen.

Wondverzorging

Op open rode of vuile wonden gebruiken we flammacerium en mepitel; soms amnionvliezen.
Op open zuivere wonden gebruiken we vaseline of flamminal en mepitel.
De zalf smeren we eerst op de mepitel, dus niet rechtstreeks op de wonde. Rond de wonde komt vaseline om de mepitel te fixeren. Bij exsudaat wordt extra mepitel bijgevoegd.

Op genezende huid smeren we AVA-crème. In plooien en op de stuit steeds zinkoxydezalf of zinkolie.
Vingers en windels worden apart ingewindeld, maar we proberen toch de mobiliteit te behouden.
Wij gebruiken nooit pleisters rechtreeks op de huid !

Indien de baby blaartjes heeft in de mond doen we vaseline aan de lipjes voor de voeding. Het speentje mag nooit droog in de mond, maar wordt eerst natgemaakt met steriel water. Een Habermann-speen kan helpen bij een erg gekwetste mond.
Bij gebruik van een fopspeen kan je de mond beschermen door een in twee geknipte compres errrond te leggen.
Tot slot: borstvoeding mag zeker aangemoedigd worden.

Bijkomende behandelingen

Voeding: melk blijft vaak lang het belangrijkste voedingsmiddel ; vaak zijn het kleine eters en zijn 3 voedingen niet voldoende; vitaminesupplementen en ijzer zijn soms noodzakelijk; sondevoeding wordt zo mogelijk vermeden omdat dit de slijmvliezen te veel beschadigt; op termijn kan een gastrostomie nodig zijn (button).
Kinesitherapie: het ontstaan van contracturen kan nooit helemaal voorkomen worden, doch wel vertraagd; het is belangrijk dat de kinderen hun maximale mobiliteit en motorische ontwikkeling kunnen behouden; aangepast schoeisel is absoluut noodzakelijk.
Gastro-oesofagale reflux: omdat dit zeer vaak voorkomt bij dystrofische EB wordt bij de meeste kinderen Zantac opgestart.
Pijn is steeds aanwezig bij kinderen met EB, het grote probleem is hoeveel en hoe goed we dit kunnen en moeten behandelen. Vooral de eerste weken is er een nood om pijnstillers te geven, nadien neemt de pijn af en kan de medicatie meestal worden gestopt rond de leeftijd van 1 jaar.

Stapje bij stapje krijgt men informatie

De diagnose “epidermolysis bullosa” wordt meestal binnen de week bevestigd.
Het meedelen van het type EB duurt langer, men moet zeker zijn en hiervoor is vooral de electronenmicroscopie belangrijk. Stilaan worden de ouders ingeschakeld in de verzorging van hun baby. Er wordt gezorgd voor ondersteuning met bekwame thuisverpleegkundigen. Broertjes, zusjes en de rest van de familie krijgen info.

Er worden contacten gelegd met Debra. Debra kan helpen i.v.m. terugbetaling van al het dure wondzorgmateriaal. Je vindt er steun van andere ouders met EB kinderen, vooral in de eerste moeilijke weken. Of je kan er raad krijgen over kledij, wondzorg, inlichten van de schoolomgeving later enz.

En dan … ontslag naar huis !

Dit vraagt coördinatie van een heel thuiszorgteam: gezin, thuisverpleegkundige, kinesitherapeut, huisarts, lokale specialist, verwijzend ziekenhuis, Debra …
EB, zeker de ernstige vormen, blijft een levenslange opdracht voor de patiënt, de ouders en hun omgeving. Door de continue verzorging en het steeds opnieuw overwinnen van nieuwe problemen worden zij uiteindelijk de echte specialisten !

Dr. Morren eindigt met een positieve noot:

Als ouders leer je ook deze kinderen knuffelen !
De levenslust en het optimisme van deze kinderen maken dat je heel erg van hen gaat houden !