

ALS DE HUID LOSLAAT. BLAARZIEKTEN (2): DE ZORG

J. Rosier*

In deel 1 stonden de meest voorkomende blaarziekten beschreven: de aangeboren blaarziekte epidermolysis bullosa (EB), de auto-immuun blaarziekten pemphigus en pemfigoïd, en toxische epidermale necrolyse (TEN), een blaarziekte ten gevolge van medicijnenallergie. In dit deel komt de zorg voor patiënten met deze ziekten aan bod.

In principe bestaat de behandeling bij blaarziekten uit drie delen: ten eerste de oorzaak aanpakken, ten tweede blaren behandelen en infectie voorkomen en ten derde de bijkomende problemen behandelen, onder meer het vocht- en elektrolytenverlies, de voedingsproblemen en pijn en jeuk. Maar bij de verschillende blaarziekten liggen accenten in de behandeling anders.

PEMFIGOÏD EN PEMPHIGUS

In de acute fase, als pemfigoïd of pemphigus zich voor het eerst manifesteert, is veel zorg voor de wonden, vocht en voeding nodig. In ernstige gevallen kan een ziekenhuisopname nodig zijn. Door behandeling met hoge dosering corticosteroiden en immunosuppressiva verdwijnen de blaren na een korte periode. Meestal kunnen patiënten na enige tijd weer

hun normale leefpatroon hervatten. Het blijft vaak wel nodig de ziekte te onderdrukken met relatief lage doseringen medicatie. Soms is het lastig een geschikte combinatie van medicijnen en goede doseringen voor een patiënt te vinden. Patiënten kunnen problemen ondervinden en complicaties krijgen door bijwerkingen van de medicatie. De ziekte kan soms na enkele jaren opnieuw opvlammen.

TEN

Toxische epidermale necrolyse (TEN) manifesteert zich met blaren over het hele lichaam. De patiënt is ernstig ziek en de wonden, vocht en voeding vragen veel zorg. Zolang de barrièrefunctie van de huid afwezig is, is er gevaar voor sepsis en is omgekeerde isolatieverpleging nodig. Dertig procent van de patiënten overlijdt aan complicaties.

Blindheid is een complicatie die bij ongeveer de helft van de patiënten optreedt.

De zorg is net zo intensief als bij een patiënt met ernstige brandwonden. Door het stoppen van het veroorzakende medicijn en toediening van hoge doseringen corticosteroiden is na gemiddeld 3 weken de huid weer hersteld.

EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Epidermolysis bullosa (EB) verschilt van de twee hierboven beschreven aandoeningen in twee opzichten. De ziekte bestaat al vanaf de geboorte, dus een heel groot deel van de patiënten is baby of kind. En tegen de ziekte bestaat geen behandeling. EB drukt een zwaar stempel op het leven van de familie en de patiënt. Dat varieert van alleen korte afstanden kunnen lopen omdat anders blaren op de voeten ontstaan, tot aan elke dag uitgebreide verbandwisselingen, veel jeuk en een enorme beperking in het sociale leven. Bij de ernstigste vormen van EB kunnen baby's of kinderen jong overlijden; in andere ernstige gevallen van EB ligt de levensverwachting tussen de 25 en 40 jaar (doodsoorzaak is vaak agressief plaveiselcarcinoom of hartenierproblemen). Bij mildere vormen hebben patiënten een normale levensverwachting.

Patiënten met EB, van baby tot volwassene, zijn veelal in behandeling bij het Centrum voor Blaarziekten, UMC Groningen. Daar werkt het multidisciplinaire EB-team dat naast onder meer een dermatoloog, verpleegkundige, kinderarts, internist, diëtist, maatschappelijk werkster en ergotherapeut bestaat uit bijvoorbeeld een plastisch chirurg voor de behandeling van door EB veroor-





1. Verbandwisseling bij een kind met epidermolysis bullosa. Eerst wordt een laag vetgazen aangebracht.

zaakte vergroeiingen aan handen en voeten, een logopedist voor de slik-, eet- en spraakproblemen die ontstaan als blaarvorming de mondmotoriek verstoort, en een tandarts die ervaring heeft met tandafwijkingen die bij bepaalde vormen van EB voorkomen en de tandproblemen die ontstaan als pijn een goede mondzorg bemoeilijkt.

VERPLEEGKUNDIGE ZORG BIJ BLAARZIEKTEN

De verpleegkundige interventies zijn bij de verschillende ernstige blaarziekten in grote lijnen gelijk. Naast de huid- en wondzorg is er vaak veel aandacht nodig voor voeding en vocht, mondverzorging, pijnbestrijding, jeuk en oogverzorging.



2. Over de vetgazen komt een zacht, absorberende laag om de huid tegen stoten en wrijving te beschermen.

WONDZORG

De wondzorg is erop gericht uitbreiding en infectie van wonden te voorkomen en de wondgenezing te stimuleren. Bij mensen met EB moet het verband ook de nog intacte, kwetsbare huid beschermen.

Belangrijk is verder dat het verband de pijn reduceert. Omdat de verbandwisseling pijnlijk is, krijgt de patiënt vooraf pijnmedicatie.

Eventueel kan het verband in bad worden verwijderd.

Patiënten met EB krijgen meestal het advies om 3 tot 4 keer per week het verband te verschonen. Er zijn ook EB-patiënten die bijna dagelijks het verband vernieuwen omdat het na een dag al nat is, omdat de wonden geuren of omdat de wond geïnfecteerd is. Een extra aandachtspunt bij iemand met een TEN is de verstoorde temperatuurregulatie van de huid. De kamperatuur en soms de vochtigheidsgraad moeten worden aangepast.

Intacte blaren.

Doorgaans is het advies een intacte blaar niet kapot te maken, omdat het blaardak een goede wondbedekker is. Bij EB daarentegen groeien blaren steeds verder en moeten daarom worden doorgeprikt. Daarna worden ze behandeld als kapotte blaren. Alleen heel kleine blaartjes kunnen indrogen met bijvoorbeeld zinkolie. Bij de andere blaarziekten worden de blaren meestal intact gelaten, tenzij er sprake is van een geïnfecteerde blaar of de blaar op een plek zit waar hij toch kapot zal gaan. Op intacte blaren kunnen natte kompressen (iets boven lichaamstemperatuur) gelegd worden en daar overheen handdoeken. De kompressen worden verwijderd voordat ze zijn uitgedroogd, anders bestaat het gevaar voor mechanisch debridement.

Erosies en kapotte blaren.

Kapotte, opgerolde blaardaken worden verwijderd. Op de erosie of wond komt eerst een niet verklevende laag van vetgazen of siliconen verbandmateriaal. (Afhankelijk van het beleid worden soms lokale antibiotica of antiseptica gebruikt). Daaroverheen komt een absorberende laag, vaak zacht materiaal ter



3. Het hele lichaam wordt bedekt met vetgazen en absorberend verband.

bescherming. Dit is niet nodig bij de siliconenschuimverbanden. Het verband wordt met zwachtels of netverband gefixeerd. Gewone pleisters of verband met plakranden mogen nooit op de huid worden aangebracht, alleen Mepitac siliconentape is op de huid te plakken.

Bij geïnfecteerde wonden wordt vaak zilververband gebruikt. Dit kan, wanneer het een bewezen niet-hech-

tend wondverband is (bijvoorbeeld Urgotul SSD), rechtstreeks op de wond worden aangebracht. Wanneer vanwege een pseudomonasinfectie azijnzuurcompressen zijn voorgeschreven, dan komen deze vóór het aanbrengen van het verband tien minuten op de wonden en worden dan verwijderd. Daarna wordt het eigenlijke verband aangebracht.



4. Over het verband wordt voorzichtig de kleding aangebracht.

VOEDING EN VOCHT

Vanwege de wondgenezing en eventuele infecties hebben patiënten extra energie, eiwit, vitamines en mineralen nodig. Bovendien verliezen ze via de blaren en wonden veel vocht, eiwitten en andere voedingsstoffen. Voedingsadvies van een diëtist of voedingsverpleegkundige is noodzakelijk.

Bij blaren in en rond de mondholte is kauwen pijnlijk. Ook het slikken kan soms ernstig belemmerd zijn. Vloeibare of zachte voeding is soms het enige dat een patiënt kan innemen. Lidocaïnegeel voor oraal gebruik kan helpen tegen de pijn, dit moet dan voor elke maaltijd worden gebruikt (laten uitspugen, niet doorslikken).

Een patiënt met een TEN heeft, wanneer een groot gedeelte van het lichaam is ontveld, veel vocht (ca. 5 liter per dag) en een eiwitrijke voeding nodig. Ondanks fixatieproblemen en het infectierisico worden dan toch een infuus en maagsonde ingebracht.

Voor kinderen met EB kan bij voedingsproblemen een PRG-sonde (Percutane Radiologische Gastrostomie) een uitkomst zijn.

MONDVERZORGING

Als het tanden poetsen door pijnlijke blaren of een beperkte mondopening bemoeilijkt is, is er grote kans op cariës en ontstoken tandvlees.

Mondspoelingen of monddouches waarbij een hele zachte douchestand mogelijk is, helpen dan bij de mondhygiëne. Verder kunnen de tanden en tandvleesranden worden schoongemaakt met een wattenstokje gedrenkt in chloorhexidinegel 1%. Bij gebruik van corticosteroiden is er verhoogde kans op schimmelinfecties; profylaxe met nystatine is dan nodig. De lippen zijn te beschermen met witte, zachte paraffine.

OOGVERZORGING

Bij patiënten met een bepaalde vormen van EB (bijvoorbeeld recessieve dystrofische EB) kunnen door wind, tocht, fel zonlicht en warmte kleine wondjes ontstaan op het hoornvlies en het ooglid. Preventieve oogzorg is dan van belang. Bij TEN is in de acute fase

elk uur preventie oogzorg nodig. Dat houdt in: korsten van de ogen verwijderen en de ogen druppelen of zalf met antibiotica en zachte parafine aanbrengen en daarna de patiënt laten knippen. Ook wanneer blaarvorming in de ogen optreedt, is oogverzorging erg belangrijk.

PIJN EN JEUK

Het is belangrijk om regelmatig na te gaan of de pijnmedicatie adequaat is. Een onderhoudsdosering paracetamol is gebruikelijk bij ernstige blaarziekten, met voorafgaand aan de verbandwisseling een sterkere pijnstillers, bijvoorbeeld tramadol. Ook kinderen krijgen,

indien nodig, tramadol of morfine. Naast pijn is jeuk is een ernstig probleem, vooral omdat daar niet veel tegen te doen is. Histamine helpt niet tegen de jeuk op zich, maar soms krijgen patiënten het voor de nacht omdat ze er suffer van worden. Door de sufheid hebben ze dan minder last van de jeuk. Soms helpt Tryptizol, dat eigenlijk een antidepressivum is maar dat als neveneffect heeft dat het jeuk vermindert. Het meest effectief tegen jeuk is afleiding. Kinderen met EB bijvoorbeeld merken de jeuk niet als ze opgaan in het spelen of als op school hun aandacht door andere zaken in beslag wordt genomen.

MEER WETEN?

- Op www.debra.nl staat informatie over de verzorging bij EB
- Verschillende artikelen over voeding en verzorging bij kinderen met EB zijn te downloaden via www.debra.org.uk (> Publications > EB Publications Library)
- KITZ heeft een uitgebreid Thuiszorgprogramma Epidermolysis Bullosa, te bestellen via www.kitz.nl (€ 66,75)

Dit artikel is tot stand gekomen met medewerking van José Duipmans, nurse practitioner blaarziekten, UMC Groningen.

* **Joop Rosier**

RICHTLIJNEN VOOR DE AUTEUR

ALLE ARTIKELN WORDEN VERSTUURD NAAR:

Redactie WCS Nieuws
Hoofdlaan 15
3051 XD Rotterdam

VERZENDING VAN KOPIJ:

Kopij en illustraties (behalve foto/dia materiaal) moeten in drievoud worden ingezonden. Daarnaast dient het artikel aangeleverd te worden op een floppy diskette (bij voorkeur WP of MS Word). Digitaal opgeslagen illustraties dienen 1 maal uitgeprint aangeleverd te worden. Het digitale bestand dient duidelijk vermeld te worden, wat betreft gebruikte programmatuur. Ieder artikel dient vergezeld te zijn van een brief met de naam, adres en telefoonnummer van de voornaamste (eerste) auteur. De titel, functie en instelling en eventuele vermelding van betrokkenheid tot het onderwerp wordt vermeld onder het artikel.

SAMENSTELLING ARTIKEL:

Samenvatting met maximaal 200 woorden, indien mogelijk ook in het engels. Inleiding

Patiënten, materiaal, methode, of eventuele casuïstiek
Resultaten
Discussie en conclusie
Literatuurvermelding

Omvang van het artikel kan in overleg met de redactie van de Nieuwsbrief. Bij zeer grote artikelen kan een opsplitsing plaatsvinden en wordt het artikel in twee of meerdere delen gepubliceerd.

LAY-OUT VAN HET ARTIKEL:

In de tekst kan naar de literatuurlijst verwezen worden door het nummer van de betreffende referentie tussen haakjes te plaatsen. De nummering van de referentie verloopt dan ook in de volgorde van de verwijzing in de tekst. Figuren, tabellen en foto's zijn genummerd en moeten aan de achterzijde voorzien zijn van de naam van de auteur. Elke figuur of tabel heeft een eigen onderschrift.

Voorbeeld literatuurverwijzing van tijdschriften:

Rasch LJP, van Putten M. De charcotvoet: wat is dit en hoe te behandelen: WCS Nieuwsbrief 1998; 4: 19-21.

Voorbeeld literatuurverwijzing van boeken:
Auteur EEN. (jaartal) Titel boek.
Uitgever; Plaats.

INHOUD ARTIKEL

De auteur is verantwoordelijk voor de inhoud van het artikel. Elk artikel wordt beoordeeld op relevantie voor de doelgroep van de WCS, door de WCS commissie die een relatie heeft met het onderwerp. Indien het artikel relevant is wordt het, indien het een wetenschappelijk onderzoek betreft, voorgelegd aan enkele reviewers ter beoordeling van de wetenschappelijke kwaliteit. Na accordering zal het artikel binnen een jaar geplaatst worden. Reproductie is toegestaan, mits de auteur en de uitgever schriftelijke toestemming hebben gegeven en naam van auteur en tijdschrift duidelijk worden vermeld.

Bij het benoemen van producten wordt uitgegaan van de neutrale positie van de WCS. Producten derhalve dan ook bij voorkeur benoemen als stofnaam, of als productgroep.