

# De behandeling van een baby met “Epidermolysis Bullosa”

H. Westra \* R.W. Kreis \*\*

*De expertise van brandwondencentra wordt regelmatig gebruikt voor bijzondere wondbehandelingen die zeldzaam zijn of een zodanige extra zorg nodig hebben dat die in niet gespecialiseerde klinieken eenvoudig onmogelijk is, zoals onder andere bij Toxische Epidermale Necrolyse of de vervolgbehandeling van de meningococcal sepsis.*

*Bij kinderen doet zich een dergelijke situatie voor bij het betrekkelijk zeldzame en nog onbegrepen ziektebeeld van de “Epidermolysis Bullosa” (EB).*

*Dit beeld komt in een groot aantal variaties voor en berust op een onvoldoende fixatie van de epitheelcellen onderling maar ook aan de onderlaag. De oorzaak kan aangeboren zijn in relatie met een genetische predispositie of verkregen op basis van auto-immuun processen<sup>(1)</sup>. Een goede classificatie is nog steeds een probleem.*

*In de verkregen vorm bij volwassenen wordt de verzamelnaam “pemphigus” en bij de wat minder specifieke vorm “pemphigoid” gebruikt.*

*Een gerichte therapie bestaat niet, bij de volwassen vorm kunnen corticosteroiden een belangrijke bijdrage leveren.*

*De aandoening kan zo ernstig zijn dat dit uiteindelijk na een lange lijdensweg niet verenigbaar is met het leven.*

*Gelukkig bestaat er ook een “mildere” vorm die zich uit direct na de geboorte maar na jaren geleidelijk in ernst afneemt. Ook deze vorm kan echter door de langdurige perioden van open wonden aanleiding geven tot contracturen en misvormingen<sup>(2)</sup>. De uiterste behoedzaamheid bij het hanteren van deze kinderen is dan ook geboden.*

*In ons centrum is een pasgeboren baby met bovengenoemd syndroom behandeld en de casuïstiek is verpleegkundig dermate leerzaam dat een nadere bespreking aangewezen is.*

## Opname

Joost werd, drie weken na zijn geboorte bij ons opgenomen.

Hij had tijdens het passeren van het geboortekanaal al huiddefecten opgelopen ter grootte van 5% van het totale lichaamsoppervlak. Deze waren inmiddels uitgebreid naar ruim 10%.

Joost maakte een zieke en onrustige indruk.

De huiddefecten waren gelokaliseerd aan voet en onderbeen, aan zijn handje en een gedeelte van zijn romp. De wonden zagen er rood en glanzend uit. Ter plaatse van zijn handje, door het ballen van zijn vuist en het zuigen op de vingers, bestond een bloedblaar.

Joost werd aangesloten aan diverse parameters om zijn klinische toestand te kunnen observeren.

Door de onrust van Joost en het aspect van de wonden schatte men in dat hij pijn moest hebben en werd de eerder ingestelde morfine medicatie gecontinueerd.

## Wondbehandeling

Er werd gestart met een locaaltherapie op basis van zilversulfadiazine-crème, afgewisseld met zinkcrème (20% zinkoxyde in cremor cetomacrogolis). Dit werd bedekt met Mepitel® (siliconen gaas) en daaroverheen werd “Engels pluksel” aangebracht. De zilversulfadiazine-crème heeft een antibacteriële werking, terwijl de zinkcrème de wonden “verstevig” en laat indrogen. Mepitel® zorgt dat het verband niet aan de wonden kleeft.

Joost werd elke dag gewassen en verbonden. Er werd alleen water gebruikt voor het wassen en het reinigen van de wonden. Joost werd regelmatig geïnspecteerd op nieuwe verwondingen, welke op dezelfde wijze verbonden werden.

Ondanks het toedienen van ketamine was Joost erg beweeglijk tijdens de verbandwisseling en bleek het Mepitel® erg moeilijk te fixeren. Derhalve werd dit weggelaten.

Na ruim twee weken werden de wonden





*Figuur 1. Door de reflexmatige zuigbehoefte ontstonden moeilijk te voorkomen blaren aan tweede maar vooral derde vinger van het rechter handje.*

alleen nog maar behandeld met de eerder genoemde 20% zinkoxyde crème.

De locaaltherapie bleek goed te werken; de wonden genazen voorspoedig.

Echter de uiterste zorg moest worden betracht om nieuwe huiddefecten te voorkomen. ECG-elektroden bijvoorbeeld zorgden voor nieuwe verwondingen. Joost trappelde met zijn voetjes zijn hielen en onderbenen stuk. Deze moesten extra beschermd worden met zalf en Engels pluksel. Later werd een hansopje gemaakt van Engels pluksel, om hem te beschermen tegen nieuwe verwondingen.

Alles wat plooidde, knelde of schuurde zorgde voor een blaar of een wond.

Zoals elke baby, balde hij zijn vuistjes. Dat leverde regelmatig een bloedblaar op. Wij gaven Joost een rolletje zachte stof in zijn vuistje en hielden de nagels kort, waardoor de beschadigingen verminderden.

### **Voeding**

Bij dit ziektebeeld zijn ook de slijmvliezen snel aangedaan. Voor een baby is dit een probleem omdat hij een grote zuigbehoefte heeft. Door het krachtige zuigen beschadigt de mond, waardoor drinken pijnlijk wordt. Zo komt een baby door de natuurlijke zuigbehoefte in een moeilijke positie terecht.

Bij Joost brachten wij een maagsonde in om

er zeker van te zijn dat de voeding voldoende bleef. Joost mocht de helft van zijn fles zelf leegdrinken om zo aan zijn zuigbehoefte te voldoen. De rest werd via de sonde toegediend.

Zijn mond werd uit voorzorg behandeld met Nystatine suspensie. Door de pijnbestrijding met morfine werd Joost regelmatig misselijk. Het was soms moeilijk om voldoende voeding te geven. Gelukkig bleef Joost groeien en zette de wondgenezing door.

### **Pijnbestrijding**

Al snel na zijn geboorte bleek Joost veel pijn te hebben. Er was elders noodzakelijkerwijs gestart met het toedienen van morfine.

In het Brandwondencentrum werd getracht de morfine af te bouwen en de pijn te bestrijden met een onderhoudsdosering paracetamol.

Joost begon ontwenningssverschijnselen te vertonen. Er werd een abstinentiescore bijgehouden en op geleide daarvan werd de morfine heel langzaam afgebouwd.

Tot aan zijn ontslag (40 dagen later) heeft Joost morfine moeten gebruiken om zijn ontwenningssverschijnselen in toom te houden!

### **De ouders**

De ouders van Joost werden zo snel mogelijk



Figuur 2. Het trappelen met de voetjes veroorzaakte herhaaldelijk nieuwe verwondingen aan de voetjes en onderbenen. Een speciaal ontworpen "trappelzak" kon dit probleem uiteindelijk oplossen.

betrokken in de verzorging. Het was hen vrij snel duidelijk dat Joost niet genezen zou. Ze moesten leren zijn wonden te verzorgen en nieuwe wonden te voorkomen.

Vanaf het begin waren ze actief in het meedenken en helpen bij de verzorging. Ze gingen liefdevol met Joost om.

Ter ondersteuning werden regelmatig gesprekken met de behandelende artsen, de klinisch psycholoog en leden van maatschappelijk werk gevoerd.

### Samenvatting

Beschreven wordt een baby die kort na de geboorte 40 dagen in het brandwondencentrum doorbracht. Er bestonden huiddefecten ter grootte van ruim 10% van het totale lichaamsoppervlak door "Epidermolysis Bullosa".

De locaaltherapie bestond uit aanvankelijk afwisselend zilverulfadiazine en zinkcrème en werd later voortgezet met zinkcrème alleen. Als verbandmateriaal werd Engels pluksel gebruikt.

Door de zuigreflex ontstonden blaren in de mond zodat een gedeelte van de voeding via een maagsonde moest worden toegediend.

Door de intensieve pijnbestrijding was een morfine-afhankelijkheid ontstaan die lang-

zaam werd afgebouwd door vervanging met paracetamol.

De ouders waren actief bij de verzorging betrokken en zodanig goed voorbereid dat hun kind na ontslag thuis verder behandeld kon worden.

\* Heleen Westra; IC-verpleegkundige Brandwondencentrum Rode Kruis Ziekenhuis Beverwijk en lid WCS Commissie Brandwonden.

\*\* Robert W. Kreis; chirurg Rode Kruis Ziekenhuis Beverwijk.

### Literatuur

1. Textbook of dermatology. Editors: Champion R.H.; Burton J.L.; Ebling F.J.G. Volume 4:1623-1658;1992. Blackwell Scientific Publications.
2. Surgical treatment of contracture and syndactyly of children with epidermolysis bullosa. Vozdvizhensky S.I., Albanova V.I. British J. Plastic Surgery 1993; vol.46, 314-316.