

Empfindlich wie ein Schmetterling

Pflege von Kindern mit Epidermolysis bullosa Etwa zwei bis drei von 100.000 Menschen werden mit Epidermolysis bullosa geboren. Die Erkrankung geht mit Blasenbildung und zum Teil großflächigen Wunden einher, die oft mit Narbenbildungen abheilen. Auch innere Organe können betroffen sein. Schon feste Berührungen können eine Blasenbildung zur Folge haben. Die Haut der Kinder ist so empfindlich wie ein Schmetterlingsflügel, daher wird die Erkrankung auch „Schmetterlingskrankheit“ genannt. Die körperlichen Einschränkungen werden mit zunehmender Mobilität der Kinder immer ausgeprägter und deutlicher.

– Evelyn Werner –

Epidermolysis bullosa (EB) ist eine derzeit noch unheilbare, schwere, genetisch bedingte Hauterkrankung, die in unterschiedlichen Formen auftreten kann. Die vermehrte Blasenbildung kommt durch die mangelhafte Verankerung der oberen mit den darunterliegenden Hautschichten zustande. Verantwortlich dafür ist ein defektes oder fehlendes Gen, das die Bildung der hierfür wichtigen Proteine steuert. Die pflegerische Versorgung von Kindern mit EB ist nur wenigen Fachkräften aus der Kinderkrankenpflege vertraut. Sie erfordert ein besonderes Handling, Kenntnisse über sehr spezielle Verbandsmaterialien und -techniken sowie über den Krankheitsverlauf. Durch die Seltenheit der Erkrankung sind weder Pädagogen in Kindertagesstätten und Schulen noch Therapeuten mit dem Umgang von Kindern mit EB vertraut. Eine geschulte Kinderkrankenpflege-Fachkraft an der Seite des betroffenen Kindes ist für alle an der Versorgung und Betreuung Beteiligter eine hilfreiche Unterstützung.

Pepe ist ein „Schmetterlingskind“, das erste, das ich mit dieser Erkrankung kennengelernt und in der Häuslichen Kinderkrankenpflege ambulant versorgt habe.

Die Geburt – ein unvergesslicher Augenblick?

Pepe wurde im Oktober 2011 geboren. Es war eine komplikationslose Schwanger-

Eine weiche Decke schützt beim Baden die Haut und vereinfacht das Tragen des Kindes.

schaft und eine normale Geburt. Postnatal waren sehr auffällige Hautareale sichtbar. Beide Füße wiesen schwere Hautdefekte auf. Eine Biopsie wurde eingeschickt. Das Ergebnis lautete: Epidermolysis bullosa dystrophicans (EBD).

Pepe wurde in eine Kinderklinik mit EB-Spezialambulanz verlegt. Es folgte ein

monatelanger stationärer Aufenthalt mit traumatischen Zwischenfällen.

Die Sozialmedizinische Nachsorge der Klinik kontaktierte uns, die Häusliche Kinderkrankenpflege in Hamburg, im Januar 2012. Die Entlassung sollte geplant werden. Nur mit der Unterstützung durch ambulante Pflege war sie denkbar.



Daniela Holzkamm

Ich brachte vielschichtige Erfahrungen aus der Kinderklinik mit, aber keine zur Wundversorgung bei Epidermolysis bullosa. Ich wollte mich trotzdem der Herausforderung stellen. Die Klinik bot mir eine Einarbeitung in die speziellen Verbandstechniken an. Die Verbände wurden unter sterilen Bedingungen und Narkose im OP durchgeführt. Am schwersten betroffen waren Pepes Füße. Erst im OP konnte ich sie zum ersten Mal ohne Verbände sehen und mich mit den Materialien und der Wundversorgung vertraut machen.

Die ersten Wochen zu Hause

Ein erstes Kennlerngespräch mit den Eltern fand Anfang Februar statt, Pepe wurde noch immer stationär behandelt. Zunächst wurden Eltern und Kind zweimal wöchentlich für die Verbandswchsel in die Klinik einbestellt. Pepe wurde sediert, im OP wurden die Wunden versorgt und er durfte nach dem Ausschlafen wieder nach Hause.

Pepe war das erstgeborene Kind junger Eltern. Sie waren auf die Erkrankung nicht vorbereitet. Nach über vier Monaten Klinikaufenthalt konnten sie zum ersten Mal als kleine Familie nach Hause gehen. Sie konnten beginnen, sich mit den Herausforderungen auseinanderzusetzen, die der Alltag mit ihrem Säugling brachte. Die waren doch vielschichtiger als erwartet. Wir vereinbarten Hausbesuche dreimal in der Woche für jeweils vier bis sechs Stunden. In dieser Zeit wechselten wir Pepes Verbände und besprachen Fragen, die sich durch die neue Situation ergaben.

Nach wenigen Wochen wagten wir die Verbandswchsel allein zu Hause und ohne Narkose. Pepe bekam Glukose auf seinen Schnuller geträufelt. Das Sagen daran stimulierte ihn, so hatte er kaum Bedarf an Schmerzmitteln.

Inzwischen war Pepe knapp fünf Monate alt. Durch die zahlreichen Verbände war er in seiner motorischen Entwicklung schon deutlich eingeschränkt. Wir ließen versuchsweise die Verbände an den Händen weg. Nach kurzer Zeit begann Pepe, den Schnuller mit seinen Fingern zu entdecken und das erste Mal zu greifen.

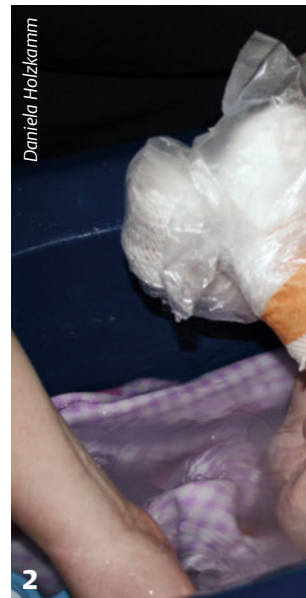
Verbandswchsel

Als Fachschwester für Onkologie war mir keimarmes Arbeiten unter sterilen Bedin-



Kath. Marienkrankenhaus Hamburg

1



Daniela Holzkamm

2



Kath. Kinderkrankenhaus Wilhelmstift

4

Abb. 1 Auffällige Hautareale waren direkt nach der Geburt sichtbar.

Abb. 2 Das Baden mit Tüten als Wundschutz an den Füßen gefiel Pepe gut. Mit zunehmender Erfahrung konnte aus pflegerischer Sicht allerdings schon bald darauf verzichtet werden.

Abb. 3 Nach monatelangem Krankenhausaufenthalt und dauerhaften Verbänden an den Händen konnte Pepe zum ersten Mal seine Finger entdecken und frei bewegen. Ein spezieller Silikon-sauger verhindert Hautschäden beim Schnullern.

Abb. 4 Beim Auflegen der Maske muss die Haut um Mund und Nase durch Mepithel geschützt werden.

Abb. 5 Ausschlafen nach der Hand-OP im Kinderkrankenhaus auf der Bult in Hannover.

Abb. 6 Pepes Füße nach der Geburt. Bis heute sind die Füße stark betroffen.

Abb. 7 Verbandswchsel zu Hause. Spezielle Verbandsmaterialien verhindern ein Verkleben mit der Haut.

Abb. 8 und 9 Pepes Hand vor und nach der OP.



i

Grundsätze für das spezielle Handling bei Epidermolysis bullosa

- Scherkräfte vermeiden
Durch unsachgemäßes Handling wird Blasenbildung verursacht.
- Blasen eröffnen
Je früher eine Blase eröffnet und der Inhalt vorsichtig herausgedrückt wird, desto größer ist die Chance, dass die Haut wieder anwächst, was eine Wunde vermeidet. In der Kita übernimmt das die begleitende Pflegekraft.
- Waschen und abtrocknen
Die Haut darf nur vorsichtig abgewischt, niemals trocken gerubbelt werden. Nur tupfende, keine reibenden Bewegungen. Am besten eignen sich sensitive Feuchttücher.
- Niemals Pflaster auf die Haut kleben
Beim Entfernen des Pflasters würde sich die empfindliche Haut mit ablösen und eine Wunde verursachen. Verbände werden daher entweder mit Schlauchverband fixiert oder es wird Mepitac verwendet, ein spezielles Silikonpflaster, das sich mithilfe von Niltac-Spray wieder von der Haut lösen lässt.
- Keine Nähte auf die Haut
Unterwäsche/Body's mit der Naht nach außen anziehen oder Seidenunterwäsche tragen.
- Gurte polstern
z. B. in Kinderwagen/-autositzen sowie im Hochstuhl.
- Finger- und Fußnägel kurz halten und vorsichtig feilen, um Verletzungen zu vermeiden
- Spezielle Mundpflege
Weiche Zahnbürste verwenden, mit Wattetriller und z. B. Beipanthen-Lösung Zahnfleisch und Wangentaschen pflegen.
- Vorsicht bei Blasen im Mundbereich – diese werden **nicht** eröffnet.
- Silikonlöffel und Silikonsauger schützen den Mundbereich vor Verletzungen. Am besten wird der von zu Hause mitgebracht. Ein Plastiklöffel ohne scharfe Kanten kann auch benutzt werden.
- Wärmestau vermeiden
Schwitzen fördert die Blasenbildung.
- Gefährdete Hautstellen polstern
Ellenbogen und Knie können mit Schaumverbänden, z. B. Mepilex transfer, geschützt werden.
- Schubsen / Rangeleien / Stürze / grobe Berührungen etc. unbedingt verhindern
Jede unsanfte Berührung, schubsen, Sturz führt zu Blasenbildung und ggf. zu einer großflächigen Wunde.
- Vorsicht im Umgang mit Sand
Sand sorgt unter der Kleidung für einen scheuernden Effekt, der für die empfindliche Haut fatale Folgen haben kann. Auch unter den Verbänden und im Wundbereich sollte er vermieden werden.
- Toilettengang
Für das WC wird eine Auflage benötigt, die mit Neopren überzogen wurde, damit die Kinder beim Aufstehen vom WC-Sitz nicht mit der Haut kleben bleiben. Über eine spezielle Verordnung können Eltern die Auflage im Sanitätshaus beziehen lassen.
Niemals Toilettenpapier verwenden – wenn dann nur angefeuchtet, mit Öl getränkt oder Feuchttücher.

gungen vertraut. In der ambulanten Pflege lernte ich umzudenken. Zu Hause entstehen keine nosokomialen Infektionen. Die Kinder werden nur mit den hauseigenen Keimen konfrontiert. Eine Händedesinfektion sowie eine Verbandstechnik mit Non-touch-Methode bieten dem Kind im häuslichen Bereich ausreichend Schutz gegen Infektionen. Die Verbandsmaterialien sind speziell, verhindern ein Verkleben mit der Wunde und der Haut. Folgende Materialien verwenden wir bei Pepe:

- Wunddesinfektion mit Polihexanid-Lösung auf sterilen ES-Kompressen
- Sofratüll Wundgaze
- Polihexanid Wundgel
- Mepilex transfer Schaumverband oder
- Mepilex lite
- Sterile ES-Kompressen
- Mullbinden
- Tubifast-Schlauchverband zur Fixierung oder
- Stülpa Fix
- Mepitac Siliconpflaster

- Niltac Spray zum Lösen des Pflasters von der Haut
 - Leukoplast zum Fixieren der Verbände
 - Sterile Kanülen zum Eröffnen der Blasen
- Nach Empfehlung der Spezialambulanz sollten wir Pepe zum Abweichen der Verbände regelmäßig baden. Dies war aufgrund der zahlreichen Hautdefekte nur mit einem weichen Tuch möglich, das zum Transport in die Badewanne und als Unterlage diente. Zuerst haben wir dazu Pepes stark betroffene Füße in Tüten verpackt, um ein zu starkes Aufweichen der Wunden zu verhindern. Im Laufe der Versorgung wurden wir deutlich mutiger. Diese aufwendige Maßnahme erwies sich als unnötig. Das Baden war ohne Tüten eine wunderbare Wundreinigung. Allerdings fand Pepe das Baden mit knisternden „Tütenfüßen“ durchaus spannend.

Nach dem Baden wird Pepes Haut trocken geföhnt, weil das Rubbeln mit einem Handtuch zu Hautschädigungen führen würde. Dadurch nimmt ein Bad viel Zeit in Anspruch und lässt sich in Kombination

mit der Kita wochentags inzwischen nicht mehr gut integrieren. Mittlerweile ist Pepe so groß, dass er mit einem Elternteil gemeinsam in die große Badewanne kann. So wird die notwendige Pflege zu einem Familien-Event. Alternativ badet er nur die Füße oder Hände in einer Waschschiüssel.

Epidermolysis bullosa und Kindergarten?

Der Wunsch der Eltern war und ist es, Pepe ein Leben zu ermöglichen, das so normal ist, wie es die Erkrankung zulässt. Sie trafen die Entscheidung, für Pepe einen Kindergartenplatz zu suchen. Damit die laufenden Therapien wie Frühförderung und Physiotherapie nicht noch zusätzliche Zeit in Anspruch nehmen, sollte es ein integrativer Kindergarten sein. Da Pepe allerdings erst zwei Jahre alt war, musste zunächst ein Krippenplatz gefunden werden. Krippenkinder haben jedoch noch keinen „i-Status“ – diesen bekommt ein Kind erst im Alter von drei Jahren, wenn es in den Elementarbereich wechselt. Die Kita-Su-

che gestaltete sich für die Eltern frustrierend. Viele pädagogische Leitungen äußerten Bedenken zur Aufnahme eines Kindes mit dieser Erkrankung, obwohl (oder gerade weil?) sie darauf hingewiesen wurden, dass Pepe immer durch eine Kinderkrankenschwester begleitet wird.

Der offene Umgang der Eltern mit der Erkrankung und ihre Entschlossenheit, Pepe Normalität wie einem gesunden Kind zu gewähren, nicht zuletzt Pepes Charme sowie unterstützende Gespräche durch uns als Pflegedienst haben letztendlich Pepes Aufnahme in der Wunsch-Kita der Familie ermöglicht.

Die Pädagoginnen von Pepes zukünftiger Gruppe sowie die Heilerzieherinnen erhielten von mir eine Schulung über die Besonderheiten im Umgang mit Pepe (→ **Grundsätze für das spezielle Handling bei Epidermolysis bullosa**) und eine kurze Übersicht über die Erkrankung. Pepes Eltern stellten bei einem Elterntreffen der Kita-Gruppe anderen Eltern Pepe mit seinen Besonderheiten vor.

Ich wurde zu einer Sichtung der Räumlichkeiten und zur Vorbereitung für Pepes Aufnahme in die Krippe eingeladen. Der Wickelbereich bot für die Verbandswechsel ausreichend Platz. Eine Kiste mit Verbandsmaterialien wurde von der Mutter zusammengestellt und in der Kita platziert. In enger Absprache mit den Erzieherinnen wurde uns Pflegekräften immer ausreichend Zeit und Ruhe für die Pflegemaßnahmen eingeräumt. Da der Wickelraum gleichzeitig Waschraum war, in dem alle Krippenkinder z. B. mittags Zähne putzten, musste Pepe zum Schutz vor anderen Kindern manchmal separat versorgt werden. Pepe hat sehr schnell selbst gelernt, Situationen im Kontakt mit anderen Kindern einzuschätzen. Wenn es turbulent zuging – was bei Ein- bis Dreijährigen an der Tagesordnung ist –, suchte er sich selbst eine ruhigere oder geschützte Ecke. Er wurde schnell in die Gruppe integriert und mit seiner Besonderheit angenommen. Selbst die kleinen Krippenkinder haben ein Gefühl dafür entwickelt, Pepe vorsichtig zu berühren und zu begreifen.

Da in der Krippe kein Integrationsplatz vorgesehen ist, brachte Pepe seine schon bekannten Therapeuten mit. Für die Frühförderung wurde in der Kita ein geeigneter

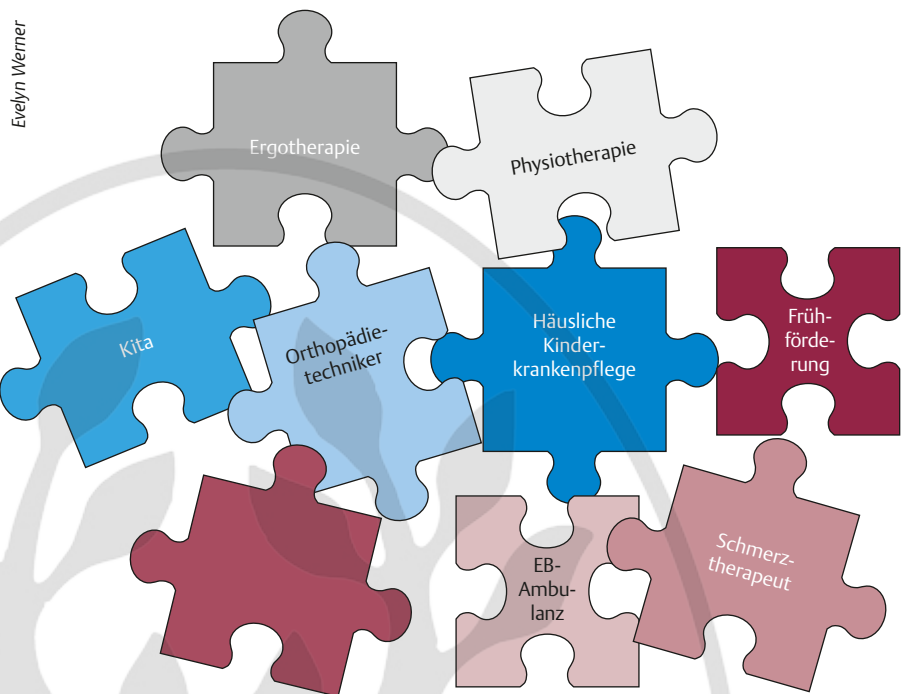


Abb. 9 Ambulante Unterstützungsmöglichkeiten von Kindern mit EB.

Raum zur Verfügung gestellt. Die Physiotherapeutin therapierte Pepe häufig gezielt im laufenden Kita-Alltag. So übte sie z. B. mit Pepe auf dem Spielplatz das Auf- und Absteigen bei der Wippe oder dem Bobbycar, später beim Laufrad.

Im Alter von fast vier Jahren wechselte Pepe vom Krippen- in den Elementarbereich. Auch hier gab es vorbereitende Absprachen zwischen Pflegedienst und Kita-Leitung. Der abschließbare Pflegeraum wurde mit Regalen für die Verbandsmaterialien ausgestattet und bot mit einer Wickelauflage auch für länger dauernde Pflegemaßnahmen ausreichend Platz unter geschützter Intimsphäre. Auch die Erzieherinnen und Heilerzieherinnen des Elementarbereichs wurden gezielt durch mich geschult und auf Pepe vorbereitet.

Da ein „i-Status“ im Elementarbereich auch die therapeutische Versorgung beinhaltet, wurde Pepe Physiotherapie, Logopädie und Ergotherapie bewilligt. Keiner der Therapeuten hatte Erfahrungen mit dem Krankheitsbild von EB, somit war und ist hier eine enge Begleitung durch Pepes jeweilige Pflegekraft erforderlich, die bei allen therapeutischen Maßnahmen für Rückfragen und zur Aufsicht anwesend ist.

Der Verlauf der Erkrankung und seine Auswirkungen auf die Entwicklung

Inzwischen begleiten wir als Kinderkrankenpflegedienst Pepe seit mehr als vier Jahren. Das Fortschreiten der Mutilationen von Händen und Füßen schränkt Pepe in seiner Bewegung immer weiter ein. Das Fototableau auf Seite 12–13 zeigt einige Stationen seines Lebens mit der Erkrankung (→ **Abb. 1–9**).

Die Syndaktylie war trotz häufiger Verbandswechsel und feuchten Sofratüllgazen zwischen den Fingern bzw. Zehen nicht zu vermeiden. Im Alter von vier Jahren wurde Pepe bei weiterem Fortschreiten in der Handchirurgie vorgestellt. Mehrere aufwendige Hand-OPs folgten. Die Finger wurden getrennt und aufgerichtet (→ **Abb. 8 und 9**). Die Verbandstechnik wurde verändert. Pepe erhielt Orthesen für die Hände und Unterarme sowie Nachtorthesen für die Füße. Der Heilungsprozess dauerte Monate. Pepe hat von den OPs profitiert. Die Beweglichkeit seiner Finger, das Greifen und die Feinmotorik haben sich deutlich verbessert. Prognostisch wird sich eine erneute Syndaktylie und auch eine erneute Krümmung der Finger nicht vermeiden lassen. Ein Entgegenwir-

ken wird durch das Anlegen von Handschienen versucht, die wiederum die Feinmotorik und das Spielen fast unmöglich machen und somit auf das Tragen nachts beschränkt werden.

Die stärksten Einschränkungen neben der Feinmotorik hat Pepe beim Gehen. Der Fuß, der von Geburt an am stärksten betroffen war, sorgt vor allem im Fersenbereich immer wieder für große Probleme. Die Wunde im Bereich der Achillessehne heilt seit Monaten nicht vollständig ab und schränkt Pepe beim Auftreten und Abrollen des Fußes ein. Außerdem toleriert er bei dieser Wunde immer wieder nur unter Protest die Fußorthesen und nimmt beim Gehen eine Spitzfußhaltung ein. Der linke Großzeh wurde bereits in den ersten Lebensmonaten nekrotisch. Bis zum ersten Lebensjahr hatte Pepe, wie es für die Erkrankung auch typisch ist, alle Zehen- und Fingernägel verloren. Es kam zu Syndaktylie der Finger und Zehen.

Blasen im Mund- und Rachenbereich erschweren die Nahrungsaufnahme häufig erheblich. Pepe kann nur kleine Portionen sehr langsam zu sich nehmen und wir versuchen durch zusätzliche Nutrini-Drinks die Gewichtszunahme positiv zu unterstützen. Trotzdem liegen Pepes Perzentilen im unteren Bereich. Die ernährungs- wie krankheitsbedingte Obstipation begleitet ihn seit den ersten Lebensmonaten und wird mit Movicol behandelt. Der chronische Eisenmangel erfordert immer wieder eine Behandlung mit Ferro-Sanol-Tropfen, die zusätzlich die Darmtätigkeit negativ beeinflussen.

Trotz aller Einschränkungen hat Pepe laufen gelernt. Er nimmt zwar häufig eine Schonhaltung bis hin zur

Spitzfußhaltung ein, aber dank orthopädischer Schuhe (die er mit den Verbänden tragen kann) ist er mobil. Er nimmt am Kita-Alltag teil. Wenn andere Kinder beispielsweise mit Rasierschaum matschen, Wasserspiele machen oder mit Fingerfarben malen, benötigt Pepe ein anderes Angebot. Eines, das für ihn mit seiner Erkrankung die Teilhabe ermöglicht. Wird er durch Schubsen oder Stolpern verletzt, ist permanent eine Kinderkrankenschwester der häuslichen Kinderkrankenpflege in seiner Nähe, die sofort die Wunde versorgen und ggf. eine entstandene Blase eröffnen kann. Das gibt sowohl Pepe als auch seinen Erzieherinnen und vor allem seinen Eltern Sicherheit.

Therapien

Für die Erhaltung von Pepes eingeschränkter Mobilität ist eine regelmäßige Physio- und Egotherapie von erheblicher Bedeutung. Da Pepe eine integrative Kita besucht, erhält er alle Therapien innerhalb des Kita-Besuchs. Zur Optimierung und Erhaltung der Mundmotorik erhält er zusätzlich einmal wöchentlich Logopädie. Außerdem nimmt Pepe einmal wöchentlich eine Ergotherapie in einer externen Praxis wahr. Bei allen Therapien wird Pepe von einer Kinderkrankenschwester begleitet, die die Therapeuten und Pepe bei Bedarf unterstützt.

Ambulante Unterstützungsmöglichkeiten

Da Epidermolysis bullosa eine Multior-ganerkrankung ist, werden im Verlauf eine Reihe von medizinischen und therapeutischen Fachexperten in die Behandlung und Therapie involviert.

Es ist sehr hilfreich für die Eltern, wenn die Bezugspflegekraft bei der Koordination und Auswahl hilft. Sie ist neben den Eltern ansprechbar für alle an der Behandlung Beteiligten.

Ausblick

Pepes Eltern haben gemeinsam mit seiner Frühförderin und mir in Hamburg eine Initiative gegründet, die anderen Familien mit einem EB-Kind, aber auch Therapeuten, Pädagogen und behandelnden Kinderärzten Beratung und Unterstützung anbietet, und hilft, den Kindern den Weg in ein selbstbestimmtes Leben zu bahnen.

Flyer über die Initiative Papilio können bei der Autorin angefordert werden. In Kürze wird auch die Homepage fertig gestellt sein: www.initiative-papilio.de.

Infos

www.initiative-papilio.de
www.ieb-debra.de
www.debra.org
www.eb-handbuch.org

Autorin

Evelyn Werner

Stellv. PDL bei der Häuslichen Kinderkrankenpflege HH e. V., Fachkinderkrankenschwester für Pädiatrische Palliativversorgung, Case Managerin (DGCC), Gründungsmitglied Initiative Papilio.
 E-Mail: ew@kinderkrankenpflege-hh.de



Bibliografie

DOI 10.1055/s-0042-119936
 JuKIP 2017; 1: 11–16
 © Georg Thieme Verlag KG
 Stuttgart · New York · ISSN 1439-2569

[[

Fazit

Pepe kann mit gleichaltrigen Kindern in der Kitagruppe zwar bei schnellen Bewegungsabläufen nicht mithalten, aber er fährt Laufrad, spielt vorsichtig sogar Fußball und kann dank Therapiekarre und stets begleitender Kinderkrankenschwester an seiner Seite auch an Ausflügen teilnehmen. Er benötigt mehr Zeit als andere beim Essen, braucht nach dem Vormittag noch seinen Mittagsschlaf und benötigt beim Basteln Unterstützung und spezielle Hilfsmittel. Dennoch ist Pepe ein überaus lebensfrohes und fröhliches Kind, das sehr von dem Kontakt zu anderen Kindern und dem täglichen Kitabesuch profitiert.

Viele unserer Mitarbeiter wurden inzwischen in die spezielle Wundversorgung und den Umgang mit Kindern, die an EB erkrankt sind, eingearbeitet. Am schönsten ist, dass inzwischen die Mutter die größte Expertin in der Wundversorgung geworden ist. Sie ist besonders den unerfahrenen Pflegekräften eine wertvolle Hilfe.

Es sollte mehr Kinderkrankenpflegedienste geben, die Schmetterlingskindern einen Kitabesuch ermöglichen. Alle Beteiligten, Pflegekräfte, Pädagogen und Therapeuten und ganz besonders natürlich das betroffene Kind können dabei nur gewinnen!