

Epidermolysis bullosa

Op basis van informatie van het expertisecentrum in het UMC Groningen*



*Drs. J.C. Duipmans, verpleegkundig consulent blaarziekten
UMC Groningen
Afdeling dermatologie
Postbus 30.001
9700 RB Groningen
tel: +31(0)50 3616161 pieper : 55734

Inleiding

Epidermolysis Bullosa (EB) is de verzamelnaam van een grote groep genetisch bepaalde huidaandoeningen die vanaf de geboorte gekenmerkt wordt door blaarvorming van huid en slijmvliezen. Door het ontbreken of onvoldoende aanwezig zijn van een van de hechtmoleculen ontstaan bij minimale wrijving of druk al blaren of beschadiging van de huid.

De classificatie van EB valt uiteen in 3 hoofdgroepen: simplex, juntioneel, dystrofisch. Vervolgens zijn deze onder te verdelen in subtypen, in totaal zijn er zo 27 vormen van EB variërend van mild tot zeer ernstig.

Pijn bij EB wordt onder andere veroorzaakt door erosies en wonden op huid en slijmvliezen (ook op het hoornvlies). Hiernaast spreekt het voor zich dat het doorprikken van blaren, de badbeurt voor het losweken van de verbanden, de dagelijkse terugkerende verbandwissel en wondbehandeling, het verluieren en het aanleggen van infusen allemaal zeer pijnlijke episodes voor de pasgeborene kunnen zijn.

Beleid: Farmacologisch

De analgetica behoefte hangt nauw samen met het type EB en de neiging tot het ontwikkelen van infecties van de huid. De uitgebreidheid van huidlaesies heeft geen verband met de mate van pijn en is dus is geen betrouwbare parameter.

Afhankelijk van de aard en ernst van de klachten wordt er gestart met paracetamol. Indien er alleen sprake is van pijn bij de verzorging wordt de paracetamol voor aanvang gegeven, hierbij rekening houden met de inwerktijd van de paracetamol. Bij continue pijn wordt paracetamol verdeeld over de dag gegeven, hoeveelheid en frequentie is afhankelijk van leeftijd en gewicht van de pasgeborene. Daarnaast wordt sucrose (eventueel zonder fopspeen) gegeven bij handelingen en soms is morfine noodzakelijk. Bij zuigelingen wordt soms tramal, een centraal-acterend analgeticum, gegeven maar hierbij zie je vaak overmatige sedatie en daardoor minder zuigbehoefte, minder drinken en daardoor afvallen.

Bij pijnlijke blaren in mond die het drinken belemmeren, wordt voor iedere voeding lidocaine gel op de tepel van moeder of op de speen gedaan. De lidocaine wordt indirect gegeven omdat direct orale toepassing leidt tot een verdoofde oropharynx waardoor het zuigen lastig kan worden en er aspiratie gevaar ontstaat. De excoriaties in de mond helen vaak snel. Het frequent proberen van zuigen zonder lidocaine gel is daarom wenselijk zeker gezien de bijwerking van een verdoofde mond- keelholte.

Bij pijn in luiergebied wordt lidocaine/chloorhexidine crème gebruikt, dit ontsmet enigszins en maakt daarnaast het verzorgen van het luiergebied minder pijnlijk. De werkzame tijd van de crème is circa 1 uur.

Bij infecties of chronische geïrriteerde huid willen NSAID's nog wel eens effectief zijn. NSAID's worden bij voorkeur niet gebruikt voor een langdurige behandeling vanwege het risico op maag ulcera (bij pasgeborenen is het risico klein). Bij onderbehandelen van pijn kunnen echter ook stress ulcera in de maag ontstaan.

Soms is het mogelijk langzaam analgetica af te bouwen, vaak is er echter langdurige behandeling met morfine al dan niet in combinatie met andere opiaten nodig.

Beleid: Niet farmacologisch

De pasgeborene met EB wordt bij voorkeur niet in de couveuse verpleegd tenzij er een medische indicatie bestaat. Door de warmte kunnen blaren ontstaan. De onderlaag bestaat bij voorkeur uit een gelmatras en een zachte onderlegger.

Het tillen van de pasgeborene gebeurt met de onderlegger. De pasgeborenen wordt op de zij gerold en de volle handen achter het hoofdje en de billetjes geplaatst. Rol de pasgeborene terug en til hem op. Til nooit onder de armpjes. Wrijving en schuifkrachten veroorzaken blaren en huiddefecten. Directe druk, bijvoorbeeld door een gespreide hand, is daarom veiliger.

Daar waar de luierranden de huid raken kunnen gemakkelijk blaren ontstaan, vet daarom de randen van de luier en de pijpjes in met een vetzalf. Door het vet zal er minder wrijving zijn en zullen er minder snel blaren komen en dus minder pijn. Een extra vetgaas (bijvoorbeeld Adaptic of Cuticerin) of een siliconengaas (bijvoorbeeld Mepitel) kan tussen buik of rug en de luier gelegd worden. Het elastiek van de luierranden wordt bij voorkeur ingeknipt en kies de luier 1 maat groter dan passend bij het gewicht van de pasgeborene.

De pasgeborene niet op de fopspeen laten zuigen, dit kan blaren geven in de mond en rondom de lippen.

Aan het badwater wordt zout toevoegt (1 kopje zout in het babybadje geeft een percentage van ongeveer 0.9%). Zout water maakt dat een badbeurt minder pijnlijk wordt. Na het baden wordt de pasgeborene in huishoudfolie gewikkeld; wonden die in aanraking komen met lucht zijn heel pijnlijk. De folie houdt de pasgeborene warm en dekt de wonden goed af tot het moment dat het verband wordt aangebracht. De folie plakt niet aan de wonden en kan dus zonder risico weer verwijderd worden.

Het is aan te bevelen om de pasgeborene bij elke badbeurt te wegen. Voor sommige vormen van EB (junctioneel type Herlitz) is het verloop van het gewicht van groot belang voor de prognose.

Blaren worden bij voorkeur na een badbeurt doorgeprikt. Blaren, groter dan ca. 0,5 cm doorsnee moeten eigenlijk direct worden doorgeprikt of opengeknipt omdat de kans bestaat dat ze anders groter worden. Het gebied van de blaar wordt eerst met een gaas met desinfectans deppend gedesinfecteerd, de blaar wordt door geprikt of geknipt, ruim geopend en het vocht wordt er uit geduwd. Het blaardak blijft zitten, dit kan vervolgens ingedroogd worden met een beetje zinkolie (geen zinkzalf!). Eventueel kan de behandelde blaar beschermd worden met een vetgaas of een siliconengaas met daarop een kompres en het geheel wordt vervolgens gefixeerd met een zwachtel of een katoenen buisverband. Maakt de blaar onderdeel uit van een gebied met andere blaren en of wonden dan moet het gehele gebied verbonden worden.

Bij een klein blaartje kan volstaan worden met het aanbrengen van zinkolie na het doorprikken.

In principe is de wondgenezing bij een pasgeborene met EB niet gestoord; open erosies kunnen genezen, maar de huid blijft wel kwetsbaar. Kleine erosieve laesies worden dun bedekt met zinkolie om in te drogen. Bij voorkeur deppen, smeren geeft meer wrijfkracht/verschuiving en dus meer kans op blaren. Droge korstjes worden ingevet. Loszittende korstjes moeten verwijderd worden zij vormen een broedplaats voor micro-organismen.

Helende blaren veroorzaken veel jeuk. Krabben of rugschuren als gevolg van jeuk kan blaarvorming veroorzaken. Bij jeuk die tot huidbeschadiging leidt is het zinvol te voorkomen dat de huid te droog wordt en kan mentholpoeder gegeven worden tegen de jeuk. De farmacologische behandeling van jeuk is een stuk lastiger dan pijn.

Overige aandachtspunten

Extra aandacht is nodig voor de verhoogde kans op obstipatie (zeker bij morfinegebruik), bij harde ontlasting in en rond het rectum en de anus kunnen laesies en blaren ontstaan. Waardoor poepen erg pijnlijk wordt.

Bij langdurige pijn en bijwerkingen van systemische of parenterale gebruikte opiaten kan eventueel het gebruik van topicale morfine gel overwogen worden.

Voortdurend moet geobserveerd, door gebruikmaking van een pijnobservatie schaal, worden of de pijn bij de pasgeborene met EB voldoende voorkomen en/of behandeld wordt. Het pijnbeloop moet dagelijks met de arts besproken worden en daar waar nodig bijgesteld. Indien patiënt ondanks optimale therapie pijnlijk blijft dan kan overleg met het expertise centrum zinvol zijn.

Literatuur

- Jonkman MF, Rulo HFC, Duipmans JC. Van gen naar ziekte; epidermolysis bullosa door mutaties in eiwitten of rond het hemidesmosoom. NTvG. 2003; 147(23):1108-1113.
- Iohom G. et al. Anaesthesia for children with epidermolysis bullosa: a review of 20 years' experience. Eur J of Anaesthesiol. 2001;18:745-754.
- Herod J. Epidermolysis bullosa in children: pathophysiology, anaesthesia and management. Paediatr Anaesth 2002;12:388- 397.
- Stevens B. Pain in Infants and Children: Assessment and Management Strategies within the Context of Professional Guidelines, Standards and Roles; Pain 2002- an updated review Refresher course Syllabus, IASP. 2002;315-326.
- McGrath PA. et al; A survey of children's acute, recurrent, and chronic pain; validation of the pain experience interview. Pain. 2000; 87:59- 73.
- Perquin CW. et al.; Pain in children and adolescents: a common experience. Pain. 2000; 87: 51- 58.
- Craig KD.; Pain in Infants and Children: Sociodevelopmental Variations on the Theme; Pain 2002- an updated review Refresher course Syllabus, IASP 2002; 305-314.
- Berde C.B.; Pediatric Analgesie Pharmacology; Pain 2002- an updated review Refresher course Syllabus, IASP. 2002;327-334.
- Lloyd-Thomas A.R.; Modern concepts of pediatric analgesia; Pharmacol Ther. 1999;83:1- 20.
- Aanbevelingen postoperatieve pijnprofylaxe bij kinderen; protocol afdeling anesthesiologie, Kinderpijngroep AZG; Groningen, juni 1997.

NICU's