

Epidermolysis bullosa



Doelstelling

- (ICN) verpleegkundigen informeren over de meest comfortabel manier van verzorgen en toedienen van pijnbestrijding bij een baby met epidermolysis bullosa (EB).

Inleiding

Epidermolysis Bullosa (EB) is de verzamelnaam van een groep genetisch bepaalde blaarziekten die vanaf de geboorte gekenmerkt worden door blaarvorming van huid en slijmvliezen, al bij de geringste frictie of soms spontaan. Door het ontbreken of onvoldoende aanwezig zijn van een van de verschillende hechtmoleculen in de huid, ontstaan bij minimale wrijving of druk al blaren of beschadiging van de huid.

De classificatie van EB valt uiteen in 4 hoofdgroepen: simplex, juntioneel, dystrofisch en Kindler. Vervolgens zijn deze onder te verdelen in subtypen, in totaal zijn er 30 vormen van EB variërend van mild tot zeer ernstig, waarbij ook lethale vormen bestaan.



Wat doet pijn bij EB

- ❖ Pijn bij EB wordt onder andere veroorzaakt door erosies en wonden op huid en slijmvliezen (ook op het hoornvlies); ook huidinfectie kan pijnlijk zijn.
- ❖ Daarnaast kan pijn ervaren worden:
 - bij het doorprikken van blaren
 - de badbeurt
 - de steeds terugkerende verbandwissel en wondbehandeling (vaak om de dag)
 - het verluieren
 - aanleggen van infusen



Pijn bestrijding

Afhankelijk van de aard en ernst van de klachten wordt er gestart met paracetamol. De pijnmedicatie voor aanvang van verbandwissel of ander zins zorg geven. *Houdt rekening met de inwerktijd.*

Indien continu pijn kan onderhoudsdosering paracetamol worden gegeven.

Bij pijnlijke blaren in mond die het drinken belemmert, kan voor iedere voeding lidocainegel op de tepel van moeder of op de speen worden aangebracht. *Indirect geven omdat direct orale toepassing leidt tot een verdoofde oropharynx*

Soms zijn de toevoeging van opioïden noodzakelijk.

Bij pasgeborenen met een ernstige vorm van EB is het bijna onmogelijk, zonder anesthesie, de verbandwissel helemaal pijnvrij uit te voeren

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



Pijn meten

- ❖ Voortdurend moet geobserveerd worden, door gebruikmaking van een pijnobservatie schaal, 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.



Verwijzingen

- ❖ Bij elke patiënt is het belangrijk om voor het pijnbeleid het EB-team van het expertise centrum voor Blaarziekten te raadplegen (*UMC Groningen*).
- ❖ In 2010 zijn de best clinical guidelines for pain in epidermolysis bullosa gepubliceerd. Hierin is voor de meest uitlopende situaties in kaart gebracht welk pijnbeleid gevolgd kan worden.
- ❖ De farmacologische behandeling van jeuk wordt ook behandeld in de best practice guidelines for pain. Het blijft altijd lastig om jeuk goed te bestrijden.





*Landelijke
Pijnwerkgroep*

NICU's

www.lpn-s.nl
