

PROTOCOL DIAGNOSTIEK EN VERZORGING BLAREN BIJ JONGE KINDEREN

José Duipmans¹, Lotte Engels², Maaïke Hover³, Gilles Diercks², Marcel Jonkman¹, Suzanne Pasmans²

¹afdeling Dermatologie, UMC Groningen, Landelijk Blarencentrum

²afdeling Dermatologie, Erasmus MC Rotterdam-Sophia Kinderziekenhuis

³afdeling Dermatologie, UMC Utrecht

INHOUDSOPGAVE	pag
1. Anamnese	2
2. Dermatologisch onderzoek	2
3. Huidbiopten: blaardak met vriescoupe/ histologisch onderzoek / IF-onderzoek	2-3
4. Kweken (blaar, keel en bloed)	4
5. Laboratoriumonderzoek	4
6. Diagnostiek volgens histopathologie	4-5
7. Zorg voor pasgeborene met blaren	6
- Verzorging kind met Epidermolysis bullosa	7-9
- Verzorging kind met kortdurende blaar- of erosievorming, bijv SSSS.	10-11
- Verzorging kind met langdurige blaren, anders dan Epidermolysis bullosa	12-16

Inleiding

Indien u een jong kind met blaren ziet is dit eigenlijk altijd een spoedindicatie, met name indien er ook sprake is van erythrodermie. Vergeet in het laatste geval dan ook niet om ook het erythrodermie protocol wat ook op www.huidhuis.nl staat in werking te zetten. Het is van belang om de juiste zorg zo snel mogelijk in te zetten en dit protocol in werking te zetten.

Blaarziekten bij kinderen kunnen op verschillende manieren worden ingedeeld. De pathogenetische indeling onderscheidt : infectieus (viraal of bacterieel), genetisch, auto-immuun, neonataal, exogeen en metabole blaarziekten. Met uw anamnese, lichamelijk onderzoek en het aanvullend onderzoek wordt duidelijk in welke groep uw casus thuishoort. Indien u dit protocol in werking zet kunt u zo snel mogelijk en op de juiste manier een diagnose stellen.

In de tabel vindt u een overzicht van de huidandoeningen met blaren bij het jonge kind en de kenmerken.

1. AANDACHTSPUNTEN ANAMNESE

- leeftijd van ontstaan
- familie anamnese (consanguiniteit)
- exogene factoren
- systeemziekte
- prodromale verschijnselen
- duur en beloop
- genezing met littekens
- klachten observeren

2. AANDACHTSPUNTEN LICHAMELIJK ONDERZOEK

- lokaal of gegeneraliseerd
- lo kaal: zonblootgestelde delen, drukpunten
- mucosa aangedaan
- nagels aangedaan (aanwezig/nagelbed)
- blaren intact / kapot / slap
- teken van Nikolsky marginaal/direct
- secundaire veranderingen (bijv milia, crusta)
- patroon (annulair/gegroepeerd)
- overige huidafwijkingen / erythrodermie / scalded skin

3. HUIDBIOPTEN: HISTOLOGISCH ONDERZOEK/IF-ONDERZOEK

Spoed PA-onderzoek/spoed-diagnostiek

- Diagnostisch **spoedblaardak** (verse blaar) op gaasje met NaCl met bode naar de PA sturen, vooraf overleg met patholoog vries-coupe tav histologische spoeddiagnostiek

Standaard PA-onderzoek

- Voor start behandeling/bij diagnosestelling PA biopt 3 mm indien mogelijk 4 mm (gewoon transportmedium, paraffine coupes): 1/3 bulla, 2/3 naast bulla.

IF-onderzoek op auto-immun bulleuze dermatose

- Bij vermoeden van auto-immun bulleuze dermatose of bij twijfel aan diagnose ter uitsluiting van auto-immun bulleuze dermatose: IF biopten, 3mm, één perilesionaal (erytheem naast bulla) opsturen naar IF lab (vers biopt, voor transport in fysiologisch zout zonder koeling opsturen).

Materiaal naar Centrum voor Blaarziekten in Groningen:

A. Bij verdenking op een auto-immuun blaarziekte:

Directe immunofluorescentie (DIF):

- 1 biopt van perilesionale huid (roodheid naast de blaar 3 mm)
- 1 biopt van gezonde huid (binnenzijde bovenarm 3 mm)

Deze biopten op fysiologisch zout insturen (direct versturen, zonder koeling). Indien naar verwachting langer dan 36 uur onderweg dan in Michel's medium versturen.

Immuunserologie:

- 1 stolbuis. Bij DIF aanvraag altijd bloedbuisje meesturen voor serologisch onderzoek.

B. Bij verdenking op epidermolysis bullosa:

- 1 biopt van een verse (gewreven) blaar (1/3 bulla, 2/3 naast bulla, 3 mm indien mogelijk 4 mm)
- 1 biopt van gezonde huid (binnenzijde bovenarm)

Deze biopten versturen in vloeibaar stikstof of eventueel in Michel's medium.

Op indicatie:

- 1 biopt van een verse (gewreven) blaar voor elektronenmicroscopie

Dit biopt versturen in glutaraaldehyde 2%.

Adres:

Laboratorium immunodermatologie, U2.123, EA50, Hanzeplein 1, 9700 RB, Groningen

Contactpersonen:

Dr. G.F.H. Diercks (IF), g.f.h.diercks@umcg.nl, 0503640403

Prof. dr. M.F. Jonkman (diagnose en behandeladvies), m.f.jonkman@umcg.nl, 050-3612520

Dr. H.H. Pas (immuunserologie), h.h.pas@umcg.nl, 050-3613982

4. MICROBIOLOGISCH ONDERZOEK

Kweken (banaal + candida)

Tzanck: op indicatie
Huidlaesies: bij intake + bij impetignistatie
Slijmvlieslaesies: bij intake + bij impetignisatie
Bloedkweek : op indicatie
Sputum: op indicatie
Perineum: op indicatie
Urine: op indicatie
Faeces : op indicatie

5. LABORATORIUMONDERZOEK

Bij acute blaren bij intake: CRP, leucocyten differentiatie.

Bij chronische blaren **bloed/chemie**, CRP, Hb, Ht, leuco's, diff, thrombo's, ery's, Na, K, ureum, creatinine, ALAT, ASAT, LDH, totaal eiwit, albumine, AF, gamma-GT, glucose, bicarbonaat.

Serologie op indicatie Mycoplasma pneumoniae, EBV, CMV, HSV (HSV-1 en -2 specifieke a.l.)

Op indicatie **autoimmuun serologie** (DD auto-immuun bulleuze dermatose, LE): ANA, ENA, serum IF

Bloedbuisje met stolbloed versturen voor serologisch onderzoek (zie boven).

Op indicatie stolbloed voor DNA-diagnostiek.

6. DIAGNOSTIEK VOLGENS HISTOPATHOLOGIE

Indeling volgens splijtingsniveau:

INTRA-EPIDERMAL BLAREN

1. Subcorneaal

Impetigo bullosa

SSSS

Pemphigus foliaceus

2. Intraepidermaal

Herpes virus infecties (HSV1, HSV2, Herpes zoster)(glucagonoma syndroom, nutritiedeficientie, insektenbeten, dermatophytosis, allergisch contact)

EB in de basale laag (EB Simplex locale, gegeneraliseerde, dowling-Meara, met musculaire dysprophy, met pylorische atresie of met mottled pigmentatie)

3. Suprabasaal

Pemphigus vulgaris

Hailey-Hailey

Suprabasale EB simplex
Bulleuze ichtyosis

SUPRA-EPIDERMAAL

Bulleus pemfigoid
Culicosis bullosa
Geneesmiddelenreactie
Herpes gestationes
Dermatitis herpetiformis
Lineaire IgA-dermatose
Erythema multiforme/TEN
Junctionele EB
Epidermolysis bullosa (Dystrofische EB onderverdeeld in recessieve en dominante vormen)

Nota bene: Kindler type EB heeft verschillende splijtingsniveau's

7 Protocol verzorging kind met blaren

Niet alle kinderen met blaren worden op dezelfde manier behandeld. Er wordt een onderscheid gemaakt tussen:

- Verzorging kind met Epidermolysis bullosa
- Verzorging kind met kortdurende blaar- of erosievorming, bijvoorbeeld Staphylococcal Scalded Skin Syndrome
- Verzorging kind met langdurige blaren, anders dan Epidermolysis bullosa

Voor alle drie situaties wordt hierna een wondverzorgingsplan uitgewerkt. Daarna worden een aantal tips gegeven voor de verdere verzorging. Aan de orde komen:

- Couveuse
- Hielprik
- Vaccinaties
- Voeding
- Fopspeen
- Kleding
- Luier
- Badje
- Wegen
- Pijnstilling
- Handschoenen
- Huidinfecties
- Navelstreng
- Naambandje
- Pleisters/fixatie
- Zetpillen
- Temperatuurmeting
- Klinische procedures

Verzorging kind met Epidermolysis bullosa

Doel: voorkomen van het ontstaan van nieuwe blaren en erosies. Behandelen en voorkomen van secundaire huidinfecties en bevorderen van de wondgenezing.

Benodigdheden:

- Voorgeschreven pijnmedicatie (ook injectiespuiten met sucrose 24%)
- Niet adhesieve (schuim) verbanden , bij voorkeur Mepilex Transfer, Mepilex lite, Mepilex of Urgo Cell (indien niet aanwezig: kies een vetgaas, met daaroverheen een secundair verband bij Melolite, non-woven gaaskompres oid)
- Fixatiemateriaal:
 - elastisch hydrofiele zwachtel (bijv Klinion, Elastomull, Mollelast, etc)
 - buisverband (bijv Tubifast)
 - op zichzelf hechtende zwachtel (bijv Elastomull Haft, Mollelast Haft, PehaHaft)
 - tape, geschikt voor kwetsbare huid (Mepitac)
 - tape
- Steriele opzuignaalden
- Verbandschaar
- Alcohol voor desinfectie schaar
- Chloorhexidine in 70% alcohol, voor huiddesinfectie
- Sterilium voor desinfectie handen
- Onsteriele handschoenen
- Medical adhesive remover, bijvoorbeeld Trio Niltac
- Water op kamertemperatuur
- Zinkolie
- ZOK-zalf (zinkoxide met kalkwater zalf; let op: slechts 1 maand houdbaar)
- Vette zalf (bijv lanettezalf)
- Niet steriele gazen, 10 x 10 cm
- Voorgeschreven zalven, gels: bijv Fucidin, Prontosan wondgel
- Luier, met ingevette pijpjes
- Kleding
- Prullenmand
- Naaldenbeker
- Evt weegschaal

Protocol wondverzorging baby met Epidermolysis bullosa

	Handeling	Aandachtspunten
1	Geef 45-30 min vóór verbandwissel de voorgeschreven pijnmedicatie.	→Tijdens de procedure kan er, als extra pijnbestrijdingsmiddel, meerdere malen sucrose 24% worden gespoten in de wangzak, waarna het kind op een speen of vinger kan zuigen.
2	Knip, indien bekend, het verband alvast op maat. Knip stukjes tape klaar. Knip buisverband op maat.	→Zo nodig: zet het badje klaar. Schort aan, of oud t-shirt wat alleen voor verbinden wordt gebruikt .
3	Kleed het kind uit. Gebruik handdesinfectans.	
4	Handschoenen aan. Verwijder voorzichtig het verband. Verband wat niet gemakkelijk loslaat, verwijderen met een medical adhesive remover.	→Als je de wondverzorging combineert met een badbeurt: laat verband wat niet los wil, in bad losweken. →Als je een 'droge verbandwissel' doet (dus zonder bad), kind niet in 1 x uitkleden, maar v in fases verbinden, bijvoorbeeld eerst bovenlichaam, daarna onderlichaam.
5	Handschoenen uit. Schone handschoenen aan.	
6	Dep met een nat gaas eventuele wonden schoon. Verwijder, waar mogelijk, losse korsten en velletjes.	→Korstjes zijn een broedplaats voor micro-organismen
7	7 Desinfecteer intacte blaren met een gaas met chloorhexidine. Prik blaren groter dan 0,5 cm doorsnee door, door een ruim gat in het blaardak te maken. Of knip de blaar open. Duw het vocht uit de blaar. Laat het blaardak zitten. Verwijder het alleen als het vies of opgerold is.	→ Een blaar leegzuigen is NIET voldoende. →Blaren kleiner dan 0,5 cm doorsnee, kunnen ingedroogd worden met zinkolie (geen zinkzalf)
8	Verzorg de intacte huid door insmeren met een zalf, vetzalf. Breng deze ook aan op de nog aanwezige korsten.	
9	Breng, indien voorgeschreven, de zalf of gel op (geïnfecteerde) erosies.	
10	Knip het primaire wondverband ruimer dan de grootte van	→Als er in 1 gebied veel wonden

	de wond. Breng het aan op de doorgeprikte blaren en op wonden en erosies. Soms is het handig om tape te gebruiken om stukken wondverband aan elkaar vast te zetten. Let op: het tape mag nooit op de huid zelf komen!	<i>zitten, dan alle laesies in 1 x verbinden door een groot stuk wondverband. → Sommige wonden zijn haast niet te verbinden, bijvoorbeeld in het gelaat, of in de hals. Smeer de wonden dan in met ZOK-zalf, dat goed aan vochtige oppervlakten hecht én indroogt.</i>
11	11 Op kwetsbare plekken preventief schuimverband aanbrengen.	
12	12 Verband fixeren met elastische zwachtel, op zichzelf hechtende zwachtel en/of met buisverband of met niet – adhesief siliconentape Mepitac. Wees creatief. Knip bijvoorbeeld hemdje of muts van buisverband.	<i>→ Zorg ervoor dat de randen van de zwachtel niet direct op de huid komen; dat kan blaren geven → Veel kinderen met EB kunnen Mepitac verdragen (eerst uitproberen). Hiermee kan het verband op moeilijke plaatsen vastgezet worden.</i>
13	13 Luijer aan. Kleding aan. De eerste kleding laag binnenste buiten draaien, zodat de naden niet op de huid/verband drukken.	

Voor mensen met EB zijn er veel verschillende soorten wondproducten die gebruikt kunnen worden, voor verschillende problemen. Zie hiervoor de **Best practice clinical guidelines for woundcare in Epidermolysis bullosa** voor de verschillende mogelijkheden en indicaties.
http://www.woundsinternational.com/pdf/content_10609.pdf

Verzorging kind met kortdurende blaar- of erosievorming, bijvoorbeeld Staphylococcal Scalded Skin Syndrome

Doel: voorkomen van het ontstaan van nieuwe blaren en erosies. Behandelen en voorkomen van secundaire huidinfecties en bevorderen van de wondgenezing.

→ Bij een kind met Staphylococcal Scalded Skin Syndrome staat meestal de blaarvorming niet op de voorgrond. De blaren zijn zo oppervlakkig dat ze snel kapot gaan; het meestal gaat om erosies. De huidaandoening wordt behandeld met antibiotica, en doorgaans genezen de laesies zeer vlot. Om die reden kan het verband meerdere dagen (tot 4-5 dgn) blijven zitten.

Benodigdheden:

- Voorgeschreven pijnmedicatie (ook injectiespuiten met sucrose 24%)
- Niet adhesieve (schuim) verbanden , bij voorkeur Mepilex TransferFixatiemateriaal:
 - elastisch hydrofiele zwachtel (bijv Klinion, Elastomull, Moll elast, etc)
 - buisverband (bijv Tubifast)
- Verbandschaar
- Alcohol voor desinfectie schaar
- Sterilium voor desinfectie handen
- Onsteriele handschoenen
- Antibiotische zalf, bijv Fucidine zalf
- Luier
- Kleding
- Prullenmand

Protocol wondverzorging baby met kortdurende blaar- of erosievorming

	Handeling	Aandachtspunten
1	Geef indien nodig 45-30 min vóór verbandwissel de voorgeschreven pijnmedicatie.	→Tijdens de procedure kan er, als extra pijnbestrijdingsmiddel, meerdere malen sucrose 24% worden gespoten in de wangzak, waarna het kind op een speen of vinger kan zuigen.
2	Knip de Mepilex Transfer op maat, maar zodanig dat er grote oppervlakten in 1 x verbonden kunnen worden. Knipt stukjes tape klaar. Knip buisverband op maat.	
3	Kleed het kind uit. Handen behandelen met handdesinfectans.	
4	Handschoenen aan. Indien aanwezig: verwijder voorzichtig het verband. Verband wat niet gemakkelijk loslaat,	

	verwijderen met een medical adhesive remover.	
5	Handschoenen uit. Schone handschoenen aan.	
6	Dep met een nat gaas de wonden schoon. Verwijder, waar mogelijk, losse korsten en velletjes.	→korstjes zijn een broedplaats voor micro-organismen
7	Als er blaren zijn, deze intact laten.	
8	Verzorg de intacte huid door insmeren met een zalf, vetzalf. Breng deze ook aan op de nog aanwezige korsten.	
9	Breng, indien voorgeschreven, de zalf of gel op (geïnfecteerde) erosies.	
10	Breng de Mepilex Transfer aan, waarbij in grote oppervlakten het lichaam bedekt wordt. Wees creatief, knip bijvoorbeeld in hemdvorm.	
11	Verband fixeren met elastische zwachtel, op zichzelf hechtende zwachtel en/of met buisverband of met niet – adhesief siliconentape Mepitac	→De Mepilex Transfer 4-5 dagen laten zitten. Waarschijnlijk is daarna de huid al zover hersteld, dat opnieuw verbinden niet nodig is. →Blijf de herstelde huid verzorgen; bijvoorbeeld goed insmeren met lanettezalf (of andere zalf) om de losse velletjes gemakkelijk te kunnen verwijderen en jeuk te voorkomen.
12	Luier aan. Kleding aan.	

Verzorging kind met langdurige blaren, anders dan Epidermolysis bullosa

De verzorging is vergelijkbaar met die van een kind met Epidermolysis bullosa, echter, bij een kind met EB worden de blaren altijd doorgeprikt (door de afwezigheid van een hechtmolecuul, hebben ze de neiging om groter te groeien wat grotere wonden geeft).

Alleen als de blaar op een plek zit waar deze toch stuk zal gaan, kan deze blaar beter gecontroleerd doorgeprikt en geledigd worden.

Doel: voorkomen van het ontstaan van nieuwe blaren en erosies. Behandelen en voorkomen van secundaire huidinfecties en bevorderen van de wondgenezing.

Benodigheden:

- Voorgeschreven pijnmedicatie (ook injectiespuiten met sucrose 24%)
- Niet adhesieve (schuim) verbanden , bij voorkeur Mepilex Transfer, Mepilex lite, Mepilex of Urgo Cell
- Fixatiemateriaal, bijvoorbeeld
 - elastisch hydrofiele zwachtel (bijv Klinion, Elastomull, Mollelast, etc)
 - buisverband (bijv Tubifast)
 - op zichzelf hechtende zwachtel (bijv Elastomull Haft, Mollelast Haft, PehaHaft)
 - tape, geschikt voor kwetsbare huid (Mepitac)
 - tape
- Steriele opzuignaalden
- Verbandschaar
- Alcohol voor desinfectie schaar
- Chloorhexidine voor huiddesinfectie
- Sterilium voor desinfectie handen
- Onsteriele handschoenen
- Medical adhesive remover, bijvoorbeeld Trio Niltac
- Water op kamertemperatuur
- Vette zalf (bijv lanettezalf)
- Niet steriele gazen, 10 x 10 cm
- Voorgeschreven zalven, gels: bijv Fucidin, Prontosan wondgel
- Luier, met ingevette pijpjes
- Kleding
- Prullenmand
- Naaldenbeker
- Evt weegschaal

Protocol wondverzorging baby met blaren anders dan Epidermolysis bullosa

	Handeling	Aandachtspunten
1	Geef 45-30 min vóór verbandwissel de voorgeschreven pijnmedicatie.	→Tijdens de procedure kan er, als extra pijnbestrijdingsmiddel, meerdere malen sucrose 24% worden gespoten in de wangzak, waarna het kind op een speen of vinger kan zuigen.
2	Knip, indien bekend, het verband alvast op maat. Knip stukjes tape klaar. Knip buisverband op maat.	→Zo nodig: zet het badje klaar. Schort aan, of oud t-shirt wat alleen voor verbinden wordt gebruikt
3	Kleed het kind uit. Gebruik handdesinfectans.	
4	Handschoenen aan. Verwijder voorzichtig het verband. Verband wat niet gemakkelijk loslaat, verwijderen met een medical adhesive remover.	→Als je de wondverzorging combineert met een badbeurt: laat verband wat niet los wil, in bad losweken. →Als je een 'droge verbandwissel' doet (dus zonder bad), kind niet in 1 x uitkleden, maar v in fases verbinden, bijvoorbeeld eerst bovenlichaam, daarna onderlichaam.
5	Handschoenen uit. Schone handschoenen aan.	
6	Dep met een nat gaas eventuele wonden schoon. Verwijder, waar mogelijk, losse korsten en velletjes.	→korstjes zijn een broedplaats voor micro-organismen
7	Laat blaren intact. Breng eventueel gedurende 10 minuten een nat kompres op de blaren aan, afgedekt met een handdoek.	→Door het aanbrengen van een nat kompres zal de vloeistof uit de blaas in het gaas gezogen worden. Hiermee wordt de blaas geleidigd.
8	Verzorg de intacte huid door insmeren met een zalf, vetzalf. Breng deze ook aan op de nog aanwezige korsten.	
9	Breng, indien voorgeschreven, de zalf of gel op (geïnfecteerde) erosies.	
10	Knip het primaire wondverband ruimer dan de grootte van de wond. Breng het aan op de intacte blaren en op wonden en erosies. Soms is het handig om tape te gebruiken om	→Als er in 1 gebied veel wonden zitten, dan alle laesies in 1 x verbinden door een groot stuk

	stukken wondverband aan elkaar vast te zetten. Let op: het tape mag nooit op de huid zelf komen!	<i>wondverband. →Sommige wonden zijn haast niet te verbinden, bijvoorbeeld in het gelaat, of in de hals. Smeer de wonden dan in met ZOK-zalf, dat goed aan vochtige oppervlakten hecht én indroogt.</i>
11	Op kwetsbare plekken preventief schuimverband aanbrengen.	
12	Verband fixeren met elastische zwachtel, op zichzelf hechtende zwachtel en/of met buisverband of met niet – adhesief siliconentape Mepitac	<i>→Zorg ervoor dat de randen van de zwachtel niet direct op de huid komen; dat kan blaren geven → Veel kinderen met een kwetsbare huid kunnen Mepitac verdragen (eerst uitproberen). Hiermee kan het verband op moeilijke plaatsen vastgezet worden.</i>
13	Luier aan. Handschoenen uit. Gebruik handdesinfectans. Kleding aan. De eerste kleding laag binnenste buiten draaien, zodat de naden niet op de huid/verband drukken.	<i>→Eventueel alvast voor de volgende verbandwissel verband klaar knippen</i>

Algemene verzorgingstips bij een baby met blaren

Couveuse

Een baby met verdenking op Epidermolysis bullosa wordt bij voorkeur niet in de couveuse verpleegd. Door de warmte van de couveuse kunnen namelijk nieuwe blaren ontstaan. Verzorg de baby alleen in een couveuse wanneer dit medisch gezien noodzakelijk is, bijvoorbeeld bij een vroeggeboorte.

Verzorg de baby gewoon aangekleed in een wieg of ledikant, waarbij de baby op een zachte onderlegger ligt. Maak eventueel gebruik van een gelkussen. De baby kan dan door middel van de onderlegger uit het bedje getild worden om eventuele beschadigingen aan de huid te voorkomen. Wanneer het noodzakelijk is de baby met de handen op te tillen, kan dat het best op de volgende manier: rol de baby op de zij en plaats de handen achter het hoofd en de billen. Rol de baby terug en til het kind op. Til nooit onder de armpjes! Onthoud dat wrijving en schuifkracht blaren en huiddefecten kunnen veroorzaken. Directe druk, bijvoorbeeld door een gespreide hand, is veiliger.

Hielprik

Er is geen contra-indicatie voor de hielprik. Wel belangrijk: na afnemen bloed, GEEN pleister plakken.

Vaccinaties

Er zijn wat betreft de blaren en wonden geen contra-indicaties voor het doorlopen van het vaccinatieprogramma. Wel belangrijk: na afnemen bloed, GEEN pleister plakken.

Voeding

Oraal voeden heeft de voorkeuren borstvoeding wordt aangeraden. Bij beschadiging van het mondslijmvlies en daardoor minder goed zuigen, kan een speciale speen uitkomst bieden: de special needs feeder (vroeger: Habermann speen). Bij deze speen hoeft niet zo sterk gezogen te worden voor het verkrijgen van voldoende voeding. Maak de speen voor gebruik nat met afgekoeld gekookt water. Ook kan de baby met een pipet of lepeltje gevoed worden.

Baby's met uitgebreid huidverlies hebben extra calorieën nodig om te zorgen voor voldoende voedingsstoffen voor genezing van de huid en voor voldoende groei.

Als moeder ook EB heeft, kan een tepelhoedje gebruikt worden, om het ontstaan van blaren door zuigen van de baby te voorkomen.

Fopspenen

Gebruik liever geen speen. Zuigen op de speen kan blaren geven in de mond en rondom de lippen.

Kleding

Blote baby's met blaren en ontvellingen kunnen schade aan hun huid veroorzaken door met de beentjes tegen elkaar aan te bewegen en met de armpjes over de borst of het gezichtje te bewegen. Kleed de baby in een zachte jumpsuit of kleertjes met de naden naar buiten. Belangrijk is dat de kleding zacht is en geen knellende broekranden, halsopeningen of mouwen heeft.

Luier

Bij open plekken in het luiergebied: Smeer bij iedere luierswissel, broekspijpjes en de voor en achterrand van de luier in met een vetzalf; hierdoor ontstaan minder blaren en dus wonden. Ook kan er een extra vetgaas tussen buik/rugje en luier gelegd worden. Pamper premiums zijn de zachtste luiers.

Badje

Een baby met uitgebreide blaren en erosies liever in de eerste dagen/week niet baden ; de handelingen zullen waarschijnlijk pijnlijk zijn.

Door een badbeurt kunnen de wonden goed gereinigd worden; ook nog vastzittend verbandmateriaal kan tijdens het baden gemakkelijk afgeweekt worden. Korsten zijn vaak ook gemakkelijker te verwijderen na een badbeurt.

De baadfrequentie zal afhangen van de conditie van de baby en hoe vaak men wondverzorging moet toepassen.

Om het baden minder pijnlijk te maken, voegt met keukenzout toe aan het badwater, zoveel dat er een isotone 0.9% NaCl oplossing ontstaat (uitrekenen en afwegen met een keukenweegschaal). Meestal komt dit uit op een kopje zout per kinderbad.

Tegelijkertijd mag er badolie (bij voorkeur ongeparfumeerd) worden toegevoegd.

Blaren prikken gebeurt na badbeurt.

Wegen

Het is aan te bevelen om de baby in ieder geval 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.

Pijnstilling

Bij ernstige blaarvorming en ontvellingen moet voldoende pijnstilling gegeven worden voorafgaand aan de verbandwisselingen, indien nodig, gedurende de rest van de dag. Hiervoor wordt pijnmedicatie afgesproken (vaak paracetamol met combinatie preparaat). Voorafgaand aan verbandwissel wordt eigenlijk altijd pijnmedicatie gegeven.

Ook moet voortdurend geobserveerd worden of de pijn bij de baby voldoende behandeld wordt; pijn bij een baby is bijvoorbeeld te zien aan zich ongemakkelijk voelen, huilen, maskeren, vergrote pupillen, oppervlakkige snelle ademhaling. Wanneer een baby uitgebreide wonden heeft zal een geheel pijnloze verbandwissel niet mogelijk zijn, maar met de juiste pijnmedicatie zal de verbandwissel voor het grootste gedeelte te doen moeten zijn.

Dagelijks pijnobservatie met betrekking tot verbandwissel en beloop over de dag bespreken met behandelend arts.

In de eerste maanden wordt vaak tijdens de pijnlijke episodes, naast de reguliere pijnmedicatie, sucrose 24% toegediend in de wangzak, waarna de baby op een vinger of iets anders moet zuigen.

Extra aandachtspunt: denk bij het gebruik van morfine aan een laxermiddel. Obstipatie zal slijmvliezen in anus kunnen beschadigen.

Handschoenen

Verband verwijderen bij voorkeur met handschoenen (hoeft niet steriel te zijn) aan; verband aanbrengen mag met handschoenen aan, echter de praktijk leert dat dit soms zeer onpraktisch is; de verbanden blijven namelijk aan de handschoenen plakken. Wanneer geen handschoenen gebruikt worden, werk dan van schoon naar vies en desinfecteer handen methanddesinfectans, ook tussendoor.

Huidinfecties

Overleg met dermatoloog welke behandeling toegepast moet worden. Het kan handig zijn om de voorgeschreven zalf eerst op het vetgaas, siliconengaas of schuimverband aan te brengen, en dit dan in 1x op de wond te leggen.

Veel huidinfecties worden veroorzaakt door de Staphylococcus Aureus. Fucidinezalf, smeren gedurende maximaal 14 dagen.

Ook Pseudomonas Aeruginosa is een bekende veroorzaker van huidinfecties. Hiervoor kan Prontosan wondgel of een honingpreparaat toegepast worden.

Ook verbanden met zilver kunnen toegepast worden, bijvoorbeeld Urgo SSD, Mepilex Ag.

Geadviseerd wordt om de verschillende antibacteriële behandelingen steeds af te wisselen. De middelen worden dan in een rotatieschema toegepast.

Bij klinische infecties zijn systemische antibiotica geïndiceerd. Op basis van een banale kweekuitslag met resistentiepatroon kan een geschikt antibioticum gekozen worden. Meestal wordt bij Epidermolysis bullosa hoger gedoseerd en langduriger voorgeschreven. Let op: bij kinderen met een PEG, kies voor een vloeibare toepassingsvorm.

Navelstreng

Klem de navelstreng na de geboorte bij voorkeur af met een navelstrengkoordje in plaats van een navelstrengklem en bescherm de huid om blaarvorming door schuren te voorkomen.

Naambandje

Gebruik geen plastic naambandje om de pols.

Pleisters/fixatie

Gebruik NOOIT gewone pleisters op de huid.

Als er een infuus of sonde moet worden gefixeerd, of een elektrode moet worden geplakt, gebruik dan Mepitac. Mepitac gaat overigens snel los, als de huid een beetje nat is. Wanneer een goede fixatie van levensbelang is (bijvoorbeeld sonde), gebruik dan de gebruikelijke tape en verwijder deze met Trio Niltac Medical Adhesive remover , of met veel vet.

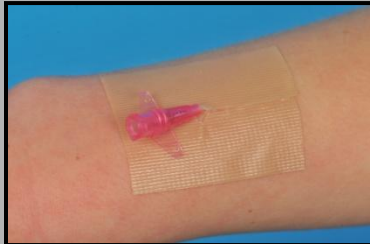
IV toegang



Wrijf niet over de huid

Desinfecteren van de huid door deppen met de desinfecteervloeistof

Wees voorzichtig bij stuwen, gebruik synthetische watten en handen; gebruik alleen een stuwband als er een laag watten is aangebracht



Fixeer de infuusnaald met Mepitac:

1) knip een vierkant van Mepitac 4 cm; maak in het midden van 1 vd zijden een knip tot het centrum

2) Als de infuusnaald is ingebracht, breng de Mepitac aan onder de infuusnaald

3) Fixeer de vleugels van de naald met 'lus' van smalle pleister of met Mepitac;

Leg een gaas waar de infuusnaald de huid raakt en fixeer met Mepitac

4) Breng nog een aantal dwarse pleisters aan, die alleen op de Mepitac geplakt mogen worden

5) Fixeer het geheel met een zwachtel hydrofiel elastisch verband en evt. met een laag synthetische watten eroverheen, zodat de infuuslijn niet tegen de huid komt

Voor het fixeren van centrale en arteriële lijnen, kunnen ook hechtingen gebruikt worden

Zetpillen

Voorzichtig met zetpillen. Eventueel zetpil flink lubriceren en daarna inbrengen.

Temperatuurmeting

Gebruik geen thermometer rectaal. Liever axillair.

Klinische procedures bij blaren en wonden

Zie protocol **Richtlijnen voor de patiënt met Epidermolysis Bullosa tijdens procedures op de OK**, verkrijgbaar via Centrum voor Blaarziekten, j.c.duipmans@umcg.nl

Vragen, opmerkingen:

Drs. José Duipmans, Centrum voor Blaarziekten, UMC Groningen, tel: 050-3616161 pieper 55734 ma-vrij