

İÇİNDEKİLER

EPİDERMOLYSIS BULLOSA DYSTROPHICA
ANNE VE BABANIN ÇOCUKLA OLAN İLİŞKİSİ
EB `Lİ ÇOCUKLARIN BAKIMI
ÇOCUĞUMU NASIL TUTARIM ?
KABARCIKLAR
AĞRI KESİCİLER
EB `li ÇOCUĞUN BANYOSU
YARANIN TEDAVİSİ
YENİ DOĞAN BEBEĞİN CİLD BAKIMI
AITININ BAKIMI
GİYİM
TIRNAKLAR
İLERİ YAŞTAKİ ÇOCUKLARIN BAKIMI
İLTİHAPLANMALAR
KAŞINMA VE ÇÖZÜMÜ
EL VE AYAK PARMAKLARININ BİRLİKTE BÜYÜMESİ VE KAYNAMASI
FİZİK TEDAVİ
BESLENME
YUTMA, YUTKUNMA ZORLUKLARI
PEG ve GASTROSTOMİE
KABIZLIK
DİŞ BAKIMI VE KONUŞMA
DUYMA ZORLUĞU
VÜCUT BÜYÜKLÜĞÜ VE GELİŞME
GÖZ
ANTİBİYOTİKLER
KANSIZLIK
İLERİDEKİ YAN ETKİLER
ÇOCUK YUVASI VE OKUL
EKONOMİK YARDIMLAR VE BAKIM YARDIMLARI

ÖNSÖZ

Epidermolysis Bullosa cildde kabartı oluşumuna bağlı genetik cild hastalıklarının en başındadır. Birçok değişik Epidermolysis Bullosa çeşidi vardır. Hepsinde de cildin yumuşak dokuları yaralanmaya, çok küçük bir dokunuş ve sürtünmede kabartıların oluşmasına açık olmasıdır. Bu broşürün amacı, aile ve bakıcıların Epidermolysis Bullosa `lı çocuğun bakımında karşılaçıkları sorunlarda yardımcı olmaktır. Broşürde EB `de olabilecek en kötü durumların anlatıldığına dikkat edin. Bu tüm çocukların bu sorunlarla karşılaçacakları anlamına gelmez. Okuduktan sonra kendinize sorun edebileceğiniz konular üzerine Aile doktorunuz veya IEB ile görüşün. Bugün Uluslararası kabul görmüş on çeşit Epidermolysis Bullosa üç temel grupta toplanır:

- EB simplex (EBS)
- EB junctionalis (EBJ)
- EB dystrophica (EBD)

EB simplex'e diđer gruba nazaran daha çok kişide rastlanır. EB simplex sadece baskın kalıtsal'dır, yani anne babanın birisi hasta ve taşıyıcıdır. İki hamilelikten birinde ortaya çıkabilir. İleri yaşlarda esas olarak ellerde ve ayaklarda hastalık görülür. EB simplex normal şartlarda yaşamı tehdit etmez, ancak hareketlerde ve örneğin meslek seçiminde kısıtlamalara katlanmayı beraberinde getirir.

EB junctionalis en ağır şeklidir ve genellikle birinci yaşın içinde ölümlere sebebiyet verir. Ölüm nedeni gelişme bozukluğu ve nefes almada zorluktur (Nefes borusunun kapanması). EBJ pasif kalıtsal gen bozukluğudur, yani anne babanın her ikisinde sağlıklı taşıyıcı, hastalık riski her dört hamilelikde bir oranına bağlıdır.

EPİDERMOLYSİS BULLOSA DYSTROPHİCA

EB dystrophica ya baskın yada pasif kalıtsal olabilir. Diđer bozuk baskın formu genellikle hafif geçer. Her iki şekil de tamamiyle farklı olabilir. Doğru bir teşhis ve tasnif, deri örneği ile mümkündür. EB dystrophica hastalığında Basalmembran'ın altında kabartılar oluşur ve küçük dişler ve kemikcikler oluşturarak iyileşir. Deri katmanları arasındaki bağ dokusunda azalmalar olabilir. Antijen mapping kabartı oluşun bölgenin ve ilgili proteinlerin tespitinde hızlı ve çabuk bir yöntemdir. Antijen mapping bozuk protein yapı taşları hakkında da bilgi verir. EB dystrophica'nın zor görülen formları sayesinde pasif kalıtsal devam ettirilir. Yani, anne babanın her ikisi de kendileri bizzat hasta olmasalarda hastalıklı geni taşır. Bu durumda bir çocuğun EB dystrophica doğması riski her hamilelikte % 25'dir.

Sayet pasif taşıyıcı kendisi çocuk sahibi olursa, diđer eşin hastalıklı gen taşımadığı var sayımı altında şüphesiz çocuk için hiçbir şekilde risk oluşmaz.

EB dystrophica'nın daha ağır seyrinin hamilelik esnasında tanınması için diagnostik muayeneler yapılabilir. Eğer kalıtsal üzerine veya doğum öncesi diagnostik muayeneye ilgili sorularınız var ise lütfen ilgili kurumlara başvurunuz.

EB dystrophica ile ilgili esas problem kabartı ve yaraların yapışık kemikcikler oluşturarak iyileşmesi ve bunun derinin iç ve dış kısmına kaynaşarak kasılmalar yapabilesidir.

ANNE VE BABANIN ÇOCUKLA OLAN İLİŞKİSİ

Elbette aileler çocuklarının çok nadir görülen, zor ve genetik bir cild hastalığı olduğu teşhisi konulduğu zaman çok ürküyorlar. Annenin bebeğe bakabilmesi için oldukça teselli ve desteğe ihtiyacı vardır. Bu zor zamanda annenin çocuğunun bakımını istekle yapmasını beklemeli ve sabırlı olunması gerekir.

Bebek ve annenin diđer aile üyeleri tarafından hastanede ziyaret edilmesi önlenmelidir.

Bebeğin bakımını anne ve baba paylaşmalı, annenin dinlenmesi ve hiç olmazsa bir kere dışarı çıkabilmesi için. Büyük anne ve babadan yakın bir arkadaş yada akrabadan başlangıçta bakım konusunda faydalanılabilir. Bebek uzun süre hastanede kalacaksa, mümkünse annesinde yanında kalması en uygun olanıdır. Bebeğe tabii ki herkes hassas yaklaşılması gerekir, fakat bu durum aileler ve hasta bakıcıların onu okşanmasına engel olmamalıdır.

Bu konu ile ilgili olarak „Çocuğumu nasıl tutarım“ („Wie halte ich mein Kind“) başyazısına bakabilirsiniz. Çocuğun bakımı esnasında ne saat nede yüzük

takılmamalı. Bebeğin, diğer bebekler gibi oyuncağa ihtiyacı vardır. Yumuşak, yuvarlak, kendisini yaralamayacak oyuncakların olmasına dikkat edin.

EB ` Lİ ÇOCUKLARIN BAKIMI

Cildin çok hassas olması nedeniyle klasik bebek bakımının yanısıra daha dikkatli ve özenli muamele ve ilaveten yaraların bakımı ve sarılması gerekmektedir.

Beslenmeye çok dikkat edilmelidir- bu konu hakkında ileride daha fazla bilgi verilecektir- Yeni doğan bebek yeni doğan bebekler gibi klasik test ve muayeneleri yapmalı ve aşıları vurulmalıdır.

Şüphelendiğiniz durumlarda yada diğer bakım sorunlarında EB´de uzman Çocuk hasta bakıcısı Bayan Angelika Naderer´i aramakta tereddüt etmeyin. Kendisi size zor durumlarda seve seve bilgi verecektir.

Bayan Naderer´e şu telefon numarasından ulaşabilirsiniz:

Tel: 073 65 – 14 32

Fax: 07365 – 293 93

E-Mail: naderer.kika@redseven.de a.

ÇOCUĞUMU NASIL TUTARIM ?

Çocuğu kaldırmadan önce, sürtünmenin kabarcık ve yara oluşturacağını, basıncın oluşturmayacağını her zaman aklınızda bulundurmalısınız.

Her yaş grubundaki EBD´li çocuklar hiçbir zaman kollarının altından tutularak kaldırılmamalı ki bu her zaman sancılı kararcık yapar. Bu vücut bölgesinde tedavi ve iyileşme çok daha zordur. Bebeği yan yatırıp elinizi poposunun altına koyun, diğer elinizde kafasının altında olsun, bebeği ellerinizin üzerine geri çevirtin ve kaldırın (çekmeyin). Bir örtü ile birlikte de bebeğinizi yatağından alabilirsiniz. Büyük çocuklar mümkün olduğunca kendileri kalkmalıdır. Şayet çocuk oturur durumda iken kaldırılmak zorunda ise, onun biraz öne doğru eğilmesini isteyin, poposunun altında eliniz için yer yapın, diğer elinizle ense bölgesinden tutarak bir kerede yukarı kaldırın. Bir başka yöntemde, bir el göğüs bölgesinin altında, diğeri katlanmış dizden tutarak kaldırmak olabilir. En doğru yöntem bulunur bulunmaz, veliler, istediği zaman çocukla sürekli vücut temasında bulunması için cesaretlenmiş olacaklar. Yaralama tehlikesi korkusuyla çocuğu sürekli yatırmak tamamen yanlış olacaktır.

KABARCIKLAR

Kabarcıklar patlamazsa ve kesilmezse büyürler. Cild sürekli oluşan bu kabarcıklara karşı muayene edilmelidir ki onlar sonra temiz bir iğne ile patlatılıp ve yine temiz bir makas ile fazla deri kesilmelidir. Kabuk kısmı bırakılarak iltihap oluşmasından korunur. EB dystrophica da günlük ve esaslı bir tedbirlerdir, kabarcıkların patlatılarak ve temizliği, ve cildin iyi sürülebilene bir losyon ile yağlanması (örneğin U Lipolotio). Kabarcık, sıvı yerine kann ile doluyorsa, kolay boşalma eğilimi olmaz. Bu durumda temiz bir makasla deri kesilmelidir. Evde makası sabunla yıkamış ve sonrasında alkol ile silinmiş olmalıdır.

AĞRI KESİCİLER

Kabarcıklar ve açık yaralar maalesef ağrılı olabilir ve bu durum hem çocuk hemde bakıcılar için katlanmazdır. Uzun süreli ağrılar eklemlerde tutukluk ve hareket kaybına neden olur. Ağrıyı hafifletici , sargı veya sıvı şeklindeki ilaçların yanında kronik ağrılara karşı etkisini uzun zamanda gösteren ilaçlardan çocuğunuza en uygun olanını seçmeğe çalışın. Bu konuda doktorunuzla veya hemşire Frau Angelika Naderer ile görüşebilirsiniz.

EB 'li ÇOCUĞUN BANYOSU

Çıplak çocuklar yaralanmaya daha yakındır. Bu nedenle ileri yaşdaki çocuklara banyoya kendilerinin girip çıkmasının biran önce öğretilmesi gerekir. Eğer mümkünse bu çocuklar için özel banyo kuveti veya kaldırma tertibatından yararlanılabilir. Bebekler ise daha hassastırlar. Bazı ülkelerde şişme bebek banyoları bulunmaktadır, eğer imkanınız varsa bir tane edinilmesi iyi olur. Gerekli hallerde banyo kuvetinin altına havlu serip bebeğin yaralanmasını engellersiniz. Daha büyük bebekler için üzerine yatabileceği özel bir formu olan süngerler kullanılabilir. Cildin yumuşak ve esnek kalması için bebeyi içeren şampuanlar suya ilave edilir. Banyo yaklaşık on dakika sürmeli ve bu sürede bebeğin vücudu kaygan olacağından dolayı çok dikkatli olunmalıdır. Banyo esnasında bakterilere karşı tedbirler alınabilir. Bakım önerileri bölümünde bu konuda ile ilgili bilgi bulabilirsiniz. Banyodan sonra çocuğu temiz ve yumuşak bir havlu ile alın ve hafif dokunuşlarla kurulaşın yada en iyisi fön makinesi ile kurutun. Bu hususta da verilen havanın ılık olmasına ve elektrik çarpmaması için oluşabilecek bir idrarın fön makinesiyle temas etmemesine çok dikkat edin. Ayrıca banyo suyunda ılık olmasına özen gösterin. Su ne kadar sıcak olursa, yaraların acıması da o kadar çok olur.

YARANIN TEDAVİSİ

EB dystrophica da yaraların iyileşmesi için özellikle yapılması gerekenler:

1. Yaraların iyileşmesi için sıcak ve nemli ortamın olması ve
2. Yaraya yapışmayan ve çıkarılırken de daha fazla zarar vermeyen sargı materyali kullanılmalıdır. Deriye yapışan yara bandı yada sargılar kullanılmamalıdır. En iyisi kendinden bağlanan yada uzun olan tavsiye edilir. Fettgazen ve buna bağlı Çlieskompressen`in yanısıra özellikle de tabakalı, kafes şeklindeki sargı bezi örneğin doktorunuzun yazacağı üzerine merhemve kremlerin sürülebileceği Mepitel. Ayrıca aynı şekilde yapışmayan Hydrocolloid tabakası bulunan kafes sargısı, Urgutül yada silikon tabakası bulunan (örneğin Mepilex), kendini ispatlamıştır. Çünkü sargıların yapışmadan tutması mümkündür ve bunun sayesinde doku tabakasının geri oluşması desteklenir.

Yaş büyüdükçe ve bazı durumlarda cild sigara kağıdı görünümünü alırve yaralanmaya çok daha yatkın olur. Bu çocuklar daha az kabartı çıkartır ancak bununla beraber hafif bir çarpmada yırtılır ve açık yerden cerahet çıkarır.

Bu problemi olan çocuklar evde kullanılan taze tutucu folye(frischhaltefolie) ile sarılır. Folye yaranın iyileşmesi için uygun bir ortam sağlar. Bunun dışında koruyucu başka bir madde gereksizdir, çünkü folye normal basit sargılarla

kullanılabilir ve daha çok hareket özgürlüğü sağlar. Ancak geniş alanların sarılması terlemeye neden olacağı için tavsiye edilmez. Banyodan sonra kısa süreliğine, havlu ile sarılmasını önlemek için , kullanılabilir. Popodaki yaralar içinde idealdir, çocuk çok sık tualete gider ve her gittiğinde çok çabuk değişirebilir.

YENİ DOĞAN BEBEĞİN CİLD BAKIMI

Genellikle yeni doğan bebek ilk haftalarda, infeksiyon, kansızlık, kilo alamama ve albümin eksikliği problemlerinin ortadan kaldırılması için hastanede kalmalıdır. Belirli hal ve uygun şartlarda bebek ilk günlerde çıplak bırakılır. Bebek ipek veya pamuklu çarşafta, hava akımını sağlamak, bebeği sıkıştırmamak, ve bebeği kaldırmak istediğimizde direkt ona dokunmamak için ilk günlerde ipek yada yumuşak pamuklu çarşafta yatırılır.

Birçok bebek özellikle bacak ve ayaklarda büyük açık yaralarla doğar. Bunlar bebeğin anne karnındaki hareketleri sırasında oluşmuştur. Doğum esnasında da yaralanma kendiliğinden devam eder. İyileşmesi uzun haftalar sürebilir. Pansuman yaparken özellikle dikkatli davranmak gereklidir. Ayak doğru şekilde sarılmalıdır yoksa ayakta şekil bozukluğu olabilir. Ayak parmakları düz yatırılmalı ve parmak aralarına Mepithel, Urgutül veya Mepilex konulmuş olmalıdır. (Küçük bir dikdörtgen kesin, alt kısmından küçük bir üçgen parça çıkartın ve bunu parmakların arasına yerleştirin.) EB dystrophica da bazı ayak parmakları birbirine yapışır (Pseudosyndaktylie), bu rizikodan bu şekilde kaçınılabilir.

Yeni iyileşmiş yaralar maalesef çok daha hassastır ve ek olarak sarılmalı, desteklenmelidir (Sentetik pamuklar değişik büyüklüklerde ve diğer birçok materyaller çocuğa iyi gelir). Sargı çok önemlidir, çünkü çocuklar çok hareketlidir, ayaklarını birbirine vurarak kendilerinde sürekli olarak yeni eziklere neden olurlar.

Bebekler kesinlikle çıplak olarak emzirilmemeli, çünkü el ve ayakların durmadan hareket etmesi yeni kabarcıklara neden olacaktır. Ayrıca çıplak bebeği kabarcıklara meydan vermeyecek şekilde tutabilmekte oldukça zordur.

Eğer tüm sargılar tamamsa, cildi tahriş etmesin diye tersi dışına çevrilerek bir zıbın giydirilebilir. Tüm etiketler mutlaka çıkarılmış olmalıdır. (Mümkünse ayırın, Tüm etiketler mutlaka çıkarılmış olmalıdır. (Mümkünse ayırın, yırtın, kesmeyin çünkü geride sert bir kısım kalabilir. Düğme, fermuar, nakış, ve bağcık gibi bebeğin giyebileceği aksesuarlardan vazgeçin.

Eğer erken doğum gibi herhangi bir tıbbi aciliyet yoksa, küvez , sıcak yatak v.b. kullanmayın, çünkü sıcaklık kabarcıklara neden olmaktadır.

ALTININ BAKIMI

Hazır bezler pratik olmaları sevindiricidir. Bu bezler sıvıyı içine çekecek şekilde geliştirilmişlerdir. Ama bununla beraber kalçaya, karın ve sırt bölgesine baskı yapar ve sıkıştırırlar. Ne kötüdür ki EB dystrophica li çocuklarda yaralarda kanamalar yapar. Geleneksel bezlerde baskı ve sürtünme daha azdır ancak plastik kılıflarla birlikte kullanılmak zorunda olması gibi kötü yanı vardır. Geleneksel bez kullanırken plastik kılıfın vücuda değmesine engel olunmalıdır. Hazır bezler ise ona uygun bez çamaşırı

ile kullanılabilir, böylece sırt, karın ve kalçayı tamamiyle sarar. Bazı durumlarda molton bezide yardımcı olabilir. Şayet bu konuda sorunlarınız varsa Frau Naderer´ e başvurmada gecikmeyin.

Kendinden bant lı bezler çok yardımcıdır. Ne yazık ki bandı elleriniz kremli iken yapışmaz .

Bir bebek bezi firmasının müşteri hizmetleri biriminden bazı değişiklikler örneğin plastik külotlardaki lastik bantların çıkarılması gibi, talep edilebilir.

GİYİM

Tulum ve zıbınların kol ve ayaklarında cildde kesilmeler ve kabarmalara neden olacağı için lastik band olmamalıdır. Ayrıca elbisenin arka kısmında bebek yattığında sırtına batıp yaralanmaya neden olacak düğme ve benzerleri olmamalıdır. Bebeğin atletini karın bölgesinde kabartı oluşmasın diye sürekli olarak külotunun içine alınız. Giyip çıkarken kafa üzerine çekilerek sürtünmeden dolayı yaralanmalara neden olmamak için dar giysilerden vaz geçiniz. Buluzların üst düğmelerini ise yakası sürtünmesin diye sürekli açık tutunuz. Eğer imkanınız varsa bezlerini ve giysilerini kurutucuda kurutunuz. Naylon külotların yumuşak ve elastik kalması için çamaşır yumuşatıcısı kullanın. Alerjik bir durum söz konusu değil ise diğer giysiler için de yumuşatıcı kullanabilirsiniz. Şayet çocuğunuz ileri yaşta ise kendine uygun rahat elbiseleri seçebilir.

Mobilyaların, sandalye ve diğerlerinin plastik yada deri kaplı olmasına dikkat edin. Örneğin tahta sandalyeler sürtünme,yırtılma yada batma yapabilir. Çocuğu yün bir örtü yada bir koyun postu üzerine oturtun. Çuval oturaklar da çocuklar için rahat bir mobilyadır.

TIRNAKLAR

El ve ayak tırnakları doğumdan sonra ilk aylarda kaybolup gidebilir.

EB dystrophica´nın hafif biçimlerinde tırnaklar elde kalabilir, bununla beraber kalınlaşma ve bükülme eğilimlidir. Bazen bükülmüş ayak tırnaklarının cerrahi olarak çekilmesi ayakkabıyı giyebilmesi için gereklidir.

İLERİ YAŞTAKİ ÇOCUKLARIN BAKIMI

Hareketliliğin artması ile çocuğu daha fazla korumak gerekir. Sürtünme esnasında dizler ve dirsekleri eklemlerin hareketli kalmasına da bağlı olarak koruyun. Giysilerinin diz ve dirsek kısımlarına ilave parçalar diki. Sargı bezleri de iyi bir koruyucudur ve hareket kabiliyetini engellemez. Sürtünme yaşı içerisinde evinizi başka bir çerçevede değil çocuğunuza uygun bir çerçevede tutun. Tüm engelleri bir tarafa koymak, çocuğa zarar verecek şeyleri üzerine kapatmak faydalı olur. Bir odanın yada hiç olmazsa bir kısmının bu amaç için döşenmesine çalışın.

Çocuğun yaralanmasını en aza indirecek, sizin de içinde çocuğunuzla rahatça eğleneceğiniz sürekli zarar gelebileceği düşüncesinden uzaklaşacağınız bir ortam oluşturmaya çalışın.

Eğer çocuk sürtünme yaşının üzerinde ise tüm hareketlerini dikkatlice yapacaktır. O halde diz ve dirseklerdeki ilave parçalardan vazgeçebilirsiniz. Boyun, el ayak eklemleri, kalça gibi bölgeler kısa veya dar giysiler için de tahriş olur. Sert ve kalın dikişli giysilerden sakının. İç çamaşırları ve çorapları ters taraflarından giydirin.

Ayakkabılar esas problem olarak tanınır. Mümkmn olduđunca az dikiřli yumuřak deri ayakkabıları seđin. Ayađın sarılması ihtimali ile bir numara byk ayakkabı seđilmelidir. Belki aynı ayakkabının benzerlerinden el altında bulunması deđiřik olarak giyebilme imkanı verir. Kkk çocuklar iin ELEFANT marka ayakkabılar idealdir. Bazı hallerde zel yapım orthopedik ayakkabılar kullanılır. Hangi ayakkabı iřiliđinin ocuđunuza uygun olduđunu deneyin. Bazı aileler zamanda tasarruf ederek en uygun buldukları ayakkabıdan hemen 2 numara byđnde alır.

İLTİHAPLANMALAR

Zedelenmiř deri koruyucu faktrn kaybeder ve yksek enfeksiyon riski tařır. İltahaplanmanın belirtileri yaranın salgısı sıcak, yara evresinin kızarması, ateř, ishal ve kusmadır. Hafif ateř, sađlıklı bir ocuk iin her zaman enfeksiyon belirtisi deđildir, ama EB dystrophica`lı ocukların yara yerlerinde farklı bir salgı grnmesine neden olur. Ateřin llmesi kontrol normal bir ocuđun ateř kontrol yapılamaz. Asla yapıřkanlı termometreler kullanılmaz, nk ıkarılırken deriyi tahriř edebilir. Cam yada digital termometreler idealdir.

Olası bir enfeksiyonda antibiyotik dozunun bilinmesi iin doktor tarafından deriden bir rnek alınması gerekir. Genelde Staphylococcus aureus sayısında artış grlr. Pseudomonas`ın neden olduđu enfeksiyonlarda Flamazine kremi iyi sonular verir. Dzenli olarak deriden para alınıp kontrol edilmesi tavsiye edilir. Bu sayede gereksiz antibiyotik tedavisi azaltılabilir. Genel olarak lokal antibiyotik kremlerinin srekli kullanımından vazgeilmelidir, nk srekli kullanım ilaca karřı virslerde dayanıklılık yapabilir. Lavasept enfeksiyon kapmıř yaralara iyi gelir. Calsium permanganatlı rnlerle ki bu ok az miktarda banyo suyuna ilave edilmesi tavsiye edilir. řayet enfeksiyon tekrarlıyorsa muhtemel koruyucu ađızdan alınan bir antibiyotik ile tedavi edilmesi gerekir.

KAřINMA VE ZM

Kařınma ataklarına karřı birok rn bulunmaktadır, deneyerek en uygunu bulunur. Kařıntı hakkında doktorunuzla konuřunuz. Buna bađlı olarak İEB`de de temin edeceđiniz bakım brořrlerimiz zerine dikkatinizi ekmek istiyoruz.

EL VE AYAK PARMAKLARININ BİRLİKTE BYMESİ VE KAYNAMASI

EB`nin en ađır řeklinde cild sadece kabuk tutarak iyileřir, ve arkasından zellikle el ve ayak parmaklarının kaynaması takip eder. Bazı hallerde birleřen parmaklar avu iine dođru byr. Bunun tam olarak nne geilmesi mmkn olmamakla birlikte zel yapılmıř demir bir kalıpla ki bu sadece geceleri takılır, yavařlatılır .Avu iinin derisi (bazı hallerde parmak derisinde brlikte dřer) dikkatli bir sargı tekniđi ile en iyi řekilde iyileřir. Splinting yani demir kalıp (ubuk) ve yahut sargı ile parmakların birbirinden ayrı tutulması mutlaka gereklidir. Avu ii her ihtimale karřı sargı bezleri ile korunmalıdır. Neopren den bandajlar bazı ocuklar iin faydalı

olmuştur. Bu konuda ihtiyacınız olan tüm materyallerin örneklerini İEB` de bulabilirsiniz.

Tüm tedbirlere rağmen bazen parmakların birbirinden ayrılması ve kaynaşan yerlerin açılması için cerrahi müdahaleye gerek olur.

Tecrübeli bir operatör tarafından deri nakli yapılmış ve şaşırtıcı bir şekilde nakil edilen kısım çok güzel iyileşmiştir. Ameliyattan sonra düzenli bir fizik tedavi ve Splinting demiri en azından geceleri `Zorunludur`. Özel durumlarda çok sayıda operasyon gerekli olabilir. Çok küçük yaşlarda ameliyatlar, tecrübe ile sabittir ki, yarar sağlamaz. Her operasyonun yeni kabuklaşmalara neden olduğunu ve bunun da deriyi sertleştirdiğini unutmayın.

FİZİK TEDAVİ

EB`li çocuk eklemlerinin hareketliliğini sağlamak ve devam ettirmek için düzenli olarak fizik tedaviye ihtiyaç duyar. Eklemlerin üzerinde yada yakınında kabuklu yaralar varsa hareketler sınırlı olmalıdır. Hareketsizlik sürekli kasılma yapar. Özellikle boyun, koltuk altı, ağız ve kol ve ayaklar problemlili bölgelerdir. Çocuğa sürekli ağrı veren pozisyon deęişmelerinden kaçınılması vücudun o bölgesinde tutukluklara neden olur. Yakınıınızda iyi bir fizik tedavi uzmanı bulun ve EB hastalığını tanıdığına ve çocuğunuza mümkün olduğunca faydalı olacağından emin olun. Bu konuda sorularınızı İEB ile görüşünüz. („EBD`li Çocukların Aileleri İçin Fizik Tedavi Klavuzu“ broşürümüzden faydalanınız.)

Nefes borusundaki olası infeksiyonlardan doğru nefes alma egzersizleri ile korunma sağlanır. Bunun için bir uzmandan bilgi alınız.

BESLENME

EB`li çocuklar yüksek kaloriye ihtiyaç duyarlar. Çünkü besinin bir bölümünü yaraların iyileşmesi için harcamaktadırlar. Ayrıca yaraların söndürülmesinde sürekli protein kaybederler. Maalesef çocukların yeterli besin almalarını engelleyecek birçok sebep vardır. Buna rağmen bir denge bulunması zorunludur ki bu da mümkündür.

Özellikle infeksiyon tehlikesi taşıyan çocuklar için annenin emzirmesi hiç olamazsa sütünün pompalanıp biberon ile verilmesine diğer sütlere göre anne sütünün faydalarından yararlanılması açısından çok önemlidir. Bu husustaki sorunlar için emzirme grupları veya ebelerden tavsiye alınabilir.

Ağız içinde yara olması emmeyi yavaşlatır. Bunun için özel emzikler vardır. İEB`den konu ile ilgili bilgi edinebilirsiniz.

Bebeğin ağız yarası çok ise emmemek için direnir. Bu durumda küçük bir kaşıkla veya bir pipetle ağız içi tekrar iyileşinceye kadar besleme yapılır. Bebeğin emziğini kesinlikle kuru olarak vermeyin. Kaynamış su ile önce ıslatın, böylece emziğin dudaklara yapışmasını engellersiniz.

Hazır bebek mamaları üzerindeki kullanım tarifesine tam olarak uygun hazırlanmalıdır. Miğdeye boru sallanması yemek borusunda yaralanmalara ve yemek borusunun daralmasına neden olacağı için tavsiye edilmez. Bu hastalıkta beslenme çok önemlidir. Ağız içinde ve dudakta kabarcıklar oluşturabileceği için sakınleştiren emzik 'ten de uzak durulmalıdır. Bu hastalıkta beslenme çok önemlidir. Deriden sızan sıvıdan dolayı bebek albümin (yumurta beyazı) ve kann kaybetmektedir.

Bu sebeple çocuk daha fazla sıvı içmesi gerekmektedir, örneğin :

süt ürünleri, çay (bebek çayları) veya kaynatılmış su ile bebek içeceği karışımı.

Süt tozu gibi ürünlerin dördüncü ayından itibaren verilmesi gerekir.

Çocuğa dikkatle hesaplanmış ilave albümin (Eiweis) ve diğer besin maddelerini vermek gerekebilir. Doktor ilave Çinko, Vitamin ve Demir yazabilir. Eğer bebek kilo almıyor veya gerektiği kadar büyümüyorsa alınması gerekli besin maddelerinin kararlaştırılması için beslenme uzmanı veya doktorunuzla görüşünüz. Bebek altı aylık ise yavaş yavaş normal besleyici vitaminli yiyecekleri alabilir. Demir ve vitamin içerikli meyve veya sebze püresi, et ve özellikle ciğer yemekleri (14 günde 1 olmak üzere) arka arkaya yemek listesinde yer almalıdır. Bebeğin yaşına ve doymasına bakılarak yemeklerin çeşitliliği, miktarı ve kıvamı artırılır. Altı veya sekiz aydan sonra bebeği inek sütü vermeyi düşünebilirsiniz. Süt tozu, dondurma ve yumurta ileri yaştaki çocuklar için ek besin maddeleridir. Normal ev yemeklerinden sebze ve et, meyve yenilebilir. Doktor gerekli hallerde alınması için yüksek kalorili ürünler, örneğin Polymerglukose yazabilir.

YUTMA, YUTKUNMA ZORLUKLARI

Yutma zorluklu çocuklar için yemek yemek ağrı yaptığı ve çok uzun sürebileceği için bir işkenceye dönüşmektedir. Bu nedenle küçük miktarlar halinde ve günde 5-6 kez yenilmesi tavsiye edilir. Yiyecekler çocuk büyük olsa dahi sulandırılır. Tüm aile için servis yapılan yemekler, EB dystrophica 'lı çocuk için püre haline getirilmelidir. Yutma zorluğundan dolayı bir şeytan çemberi koşusu oluşabilir. Yetersiz beslenme, gelişme bozukluğu ve yaralardan iyileşmemesine neden olur. Buda kansızlığa vb. neden olabilir. Ağız içinde ve yemek borusunda bararcıklar oluşmaya başlarsa tıbbi tavsiye alınmalıdır. Bazen kabarcıklar yemek borusunun bir bölümünü kapatır, buda boğulma atakları ve ağrı yapar. Bu esnada yemek borusu çok iyi korunması gerekmektedir.

PEG ve GASTROSTOMİE

Bazı çocuklar, yeterli bir beslenmenin artık mümkün olmadığı bir noktaya ulaşır. Bu halde bir PEG (Perkutane Endoskopische Gastronomie) yaptırmayı aileler düşünmelidir. Eğer uzun zamandır besin maddesi alınımında problemler varsa Münsterdeki Çocuk kliniğine yada Bad Salzschlirf 'deki Tomesa Klinik 'ten Prof. Küster ile görüşebilirsiniz. Freiburg 'daki Uni-Klinik 'te bulunan Cilt Hastalıkları bölümünden de bilgi alabilirsiniz. İEB hakkında bizde sizleri severek bilgilendirebiliriz yada benzer konumdaki ailelerle ilişki kurmanıza yardımcı oluruz.

KABIZLIK

Epidermolysis bullosa dystrophica 'lı her çocuk bizzat azınlıkta da olsa, düzenli yada düzensiz kabızlık çekerler. Bunlar kronik yada acil zorluklardır. Diğer kabızlığın geri kalan çeşidi genellikle çocuğun tuvalet esnasında ağrıdan korkmasıyla başlar. Çocuk

ıkınıyor gibi görünsede genelde ölesi durum olur, poposunu sıkıştırır. Çünkü bir önceki tuvalette sert kaka yapmış ve poposunda kabızlık yada yırtık olmuşsa, canı acımıştır ve bu tecrübeyi yinelemekten kaçınmak ister. Bir kısır döngü başlar. Kapalı kaslarını hiçbir durumda açmak istemeyen şaşkın bir çocuk için tüm aile karmaşaya gelir. Bizzat çok küçük bir çocuk örneğin acıyı azlatmak için sıkıştırmayı öğrenir. Sürekli kabızlık, daha fazla popo yırtıklarının, ağrıların oluşmasına, yapmamaya ve bundan dolayı bağırsakların boşaltılmasına yol açabilir.

Bu problem lif içeren yiyecekler, fazla sıvı, meyve ve sebze ağırlıklı beslenme bu çocuğa yardımcı olabilir. Kontroller esnasında kabızlık varsa, tuvalete çıkmaya yardımcı ilaçlar için tıbbi tavsiye alınmalıdır. Bununla beraber sıklıkla bu ilaçların alışkanlığına neden olur ve bağımlılık yapar.

Microlax-Miniklistiere ve Gliserin fitilleri bazı çocuklara yardımcı olmaktadır, başkaları örneğin dozu çok iyi ayarlanan Movicol´dan faydalanmaktadırlar (toz şekli). Ayrıca denemek, keşfetmek ve mümkünse birçok üründen bir birleşim seçmek önerilmektedir.

DİŞ BAKIMI VE KONUŞMA

Epidemolysis bullosa´lı çocukların diş yapısı dişminesinin iyi oluşmamasına rağmen normaldir. Dişler, normal diş temizliğinde kanamalar, iltihaplanmalar ve diş etlerindeki kabarcıklardan dolayı çürüktür. Sürekli yumuşak yiyecekler, fazla şeker ve yemek artıklarının ağız içinde kalması çürüme riskini artırır. Artan ağız içindeki yaraların kabuklanması, dişlere çok yakın durabilir, ve dişlerin diğerlerine yer açılması ve bakımlarının sağlanması için çekilmesi genellikle gereklidir.

Üst düzeyde diş bakımı ve onarımı çok önemlidir, zordurda, eğer imkansızsa yedek diş taşıyın. Şayet mümkünse temizlik için diş fırçası talebinde bulunun. Çocuklar için de çok iyi elektrikli titreşimli diş fırçaları vardır. Örneğin **Dentiphart** (Firma Rowenta). (Döner başlıklı yapabilir.) Bu ama sürekli temizleme hareketlerinde pratik değildir, diş fırçası dişlerin üzerinde dikkatlice kullanılmalıdır. Eğer mümkün değilse, ya kulak çöpü yada küçük sünger ve yahu tırnağa giyilebilen küçük tırnak diş fırçası kullanılabilir. Diş doktorundaki cerrahi müdahaleler EB´li çocuklarda çok zordur, diş dolgusu, diş çektirme çoğunca uzun süre narkoz gerektirir ve bunun için herşeyin yapılması çok önemlidir. Çocuk düzenli olarak diş doktoruna gitmeli, en önemlisi bu hastalikkonusunda tecrübe ve bilgili olan doktorlar tavsiye edilir. Diş macunu üç yaşından itibaren kullanılmalıdır. Ağız icindeki açık yaraların yanmasına neden olmayacak diş macununu çocukla birlikte seçmelisiniz. Fluorid´li diş macunları dişminesinin sertleşmesini sağlaması açısından tavsiye edilir. Ağız içini dezenfekte eden ürünler de alınabilir. Ağız içi bakterilerini azaltan birçok antiseptik şeyler vardır. Ancak burada da ağız içini yakacak suların alınmamasına dikkat edilmelidir. Çocuklara 16´ncı yaşlarına kadar hergün ağız suyu, damla ve tabletlerle diş çürümelerini engelleyecek Fluorid verilmelidir. Diş doktoru içme suyunun Fluorid içeriğine bağlı olarak kullanılacak ölçü üzerine ayrıntılı bilgi verir.

İEB´de Epidermolysis Bullosa hastalarında diş bakımı üzerine broşür bulunuyor, bizden temin edebilirsiniz. Birçok EBD´li çocukta ağız içinin daralmasının yanında dilin hareketliliğinin kısıtlanması da oluşur. Bu durum diş bakımını ve diş doktoru ziyaretini zorlaştırır.

Mümkünse, diş bakımını, aynı zamanda çocuğunuzun ağızında daralma yada hareketsizlik olup almadığına bakmadan ağız hareketleri yapın. Birinci yaşından önce

birkaç basit ağız ve dil alıştırmalarına başlanması tavsiye olunur. Bu, oyunla geliştirilebilir ve çocuklar için eğlencelidir. **Physiotherapie ve Logopädische Alıştırma** broşürlerimizi isteyiniz.

DUYMA ZORLUĞU

Duyma zorluğu EB de çok nadirdir, ancak bazı çocuklarda tekrarlanır. Kulak içerisindeki kabarcıkların bunun nedeni olduğuna inanılır. Çocuğunuzu kaşınmayı zorlaştırıcı olmasına rağmen işitme cihazı kullanmaya yönlendirin, duyma zorluğuna yardımcı olabilir.

VÜCUT BÜYÜKLÜĞÜ VE GELİŞME

Birçok Epidermolysis Bullosa Dystroptica hastası çocuk yaşlarından oldukça küçük görünür. Bunun nedeni tam olarak belirsizdir. Çoğunlukla yutma zorluğu nedeniyle yetersiz besin alımı yada kansızlık olabilir. Ergenliğe geçişte gecikmeler görülebilir. Bununla birlikte birçok hasta çocuğun normal gelişim gösterdiği kesindir. EB algılama yada ruhsal gelişme ile ilgilenmez. Çocuğunuzu en kısa zamanda kendi işlerini görmesi için teşvik edin. Sağlıklı bir çocuk gibi yetiştirin. Olabildiğince erken sağlık durumunu kabullenmesine çalışın. Onunla sıklıkla problemleri üzerine konuşun.

GÖZ

Saydam tabaka gözün ön kısmının şeffaf bölümüdür. Gözdeki rahatsızlıklar örneğin ovuşturmaya neden olur. Bu göz kapağında kabarcık oluşması, saydam tabakasının üst kısmında sıyrıklar ve iltihaplanmalar şeklinde görülür. Göz damlası ve merhemler çok ince sürülmeli ve en iyi göz açık tutulurken uygulanmalıdır. Göz kapaklarının zorla açılmaya çalışılması yeni kabarcıkların oluşumuna neden olabilir. Bu konuda sabırlı olunmalıdır. Genelde göz damlası ve jeller gözler kapalı ikende gözyaşı köşesinden uygulanarak, kapalı göz kapaklarından kendi halinde içeri sızması sağlanır. Şayet gözler sulanıyorsa, %0,9 tuzlu su karışımıyla düzenli olarak temizlemekte bazen faydalı olabilir. Bebek giysilerinde kollar düzenli bir şekilde bluzlara tutturularak, bebeğin hareket ederken elinin gözüne ulaşması engellenebilir. Gözün korunmasında, rüzgar, kuru sıcaklar yada çok parlak ışık ve gözü ovuşturmaya mani olmak önemlidir. Bu durumlarda merhem ve gözlük kullanmak yardımcı olur. Günümüzde çok iyi çocuk gözlükleri bulunmaktadır, bazılarında çok hafif ekstra camları olan.

ANTİBİYOTİKLER

Antibiyotikler iltihaplanmaya neden olan bakterilerin vücutta yok edilmesine yardımcı olan ilaçlardır. EB hastalarında eğer deri açılmalarının iltihaplanmasında yada iltihaplanma olasılığı bulunmasında antibiyotikler kullanılır. Kısa süreli ve amaçlı kullanımlar önemli ve faydalı olabilir. Tabii ki sürekli kullanılmamalıdır, aksi takdirde bazı bakterilerin şekil değiştiği, antibiyotiğe karşı bakterinin dayanıklılığından söz edilir ve antibiyotik bunlara çok fazla zarar veremeyebilir. Bir diğer sorun Antibiyotiklere karşı alerji olabilir. Ne sıklıkta merhem

yada tablet olarak antibiyotik verilirse vücudun alerji gösterme olasılığında o kadar büyüktür.

KANSIZLIK

Demir eksikliği EB hastalarında olağan dışıdır. Bunun nedeni kan kaybı ve sağlıklı beslenme başta olmak üzere birçok değişik sebep sayılabilir. Kansızlık şüphesinde bir kan testi yapılabilir ve doktorun yazdığı demir ilaçları ile iyileştirilir. Kan nakli ise nadiren gerekir. Bazı çocuklar demir haplarının hücre içi dozlarından faydalanır. Bu imkanları çocuk doktorunuzla konuşun.

Demir ilaçlarının C vitamini içeren içeceklerle alınması halinde vücut tarafından daha iyi sindirildiğine dikkat ediniz.

İLERİDEKİ YAN ETKİLER

EBD hastalığının en açık yan etkisi yirmi yaşından sonrasında yüksek oranda cilt kanseri görülmesidir. Normal yaraların iyileşmesi veya yaranın açılması dışındaki ciltteki her türlü değişiklik cilt doktoruna (Dermatolog) gösterilmelidir. Eğer ciltteki bu değişim erken tanınırsa cerrahi yöntemle alınıp, yayılması engellenebilir.

ÇOCUK YUVASI VE OKUL

EB hastası çocuklar mümkün olduğunca normal okul ve yuvalara gidebildi. Geçmişte bunda çok başarılar alındı. Birçok yuvadaki uyum grupları içinde hasat çocuklara çok iyi bakılıyor. Bazı durumlarda ileri seviyedeki hasat çocuklara birebir bakılıyor. Vaktinden önce bir yuvaya başvurun, sonucun alınması için genelde çok zaman kaybedilebilir. Bu konuda İEB´den bilgi alabilirsiniz. Çocuklarımız zeka özürlü değiller. Öğretmen ve öğrenciler olası durumlar için EB´nin bulaşıcı olmadığı konusunda bilgilendirilir. Lütfen bu konudaki broşürlerimizi isteyin !
„ Bilgilendirme adımı Oyun grupları, Yuvalar ve Okullar için“ ve yine „Yuvalar, Okul öncesi Gruplar ve Oyun Grupları İçin Tavsiyeler“.

EKONOMİK YARDIMLAR VE BAKIM YARDIMLARI

Bu konudaki mevcut yardımlar yeterli olamayabilir. Çocuk yetiştirme parasının v.b. yanında çocuklarımız hasta, bakımı, ilaç masrafları, ulaşım masraflarının karşılanması hakkına sahiptir. Lütfen bulunduğunuz Kamu Kuruluşundan (Versorgungsamt) hastalık kasanızın sakatlar temsilcisi ve tereddüt halinde İEB´ye başvurunuz. Ama maalesef çoğu zaman yardım alabilmek için mücadele etmek zorundasınız. İEB ve diğer hasta yakınlarının tecrübelerinden faydalanabilirsiniz.