

Jahrestreffen der IEB e. V. DEBRA Deutschland in Rotenburg a. d. Fulda vom 27. bis 29. September 2019

Als Belohnung für die lange Anreise durch die schier endlos langen Baustellen auf A2 bzw. A9 erwartete die großen und kleinen Teilnehmer des diesjährigen Jahrestreffens neben viel persönlichem Austausch ein breiter „Blumenstrauß“ an fachlichen Themen zur besseren Bewältigung von mit EB verbundenen Themen. So ging es um das Thema „Ernährung bei EB“, die Behandlung von chronischen Wunden mit Bakteriophagen sowie um Möglichkeiten der palliativen Schmerzbewältigung. Außerdem wurden Tipps zur multizentrischen Behandlung gegeben und über aktuelle Forschungsansätze berichtet.

Darüber hinaus war neben einer „klassischen“ Kinderbetreuung Jongleur, Mo, gebucht worden, der den Kindern jonglieren beibrachte. Dieses (ent)spannende Parallelangebot wurde in den Pausen und am Abend auch interessiert und motiviert von Erwachsenen genutzt. (Dabei entstand der Wunsch, dies vielleicht bei einem künftigen Treffen als festen Tagesordnungspunkt einzuplanen, denn so im Moment wie beim Jonglieren waren viele der Teilnehmenden lange nicht mehr.) Auch das Training zum Lösen eines Zauberwürfels wurde dankbar angenommen und zeigt, dass die Gruppe mit der Zeit geht und auch relevante Themen für die heranwachsenden Kinder bzw. jetzt vielfach Jugendlichen anbietet.

Ernährung bei EB

Ernährung ist bei EB nicht nur ein Thema aufgrund der betroffenen Schleimhäute, sondern auch wegen des stark erhöhten Nährstoffbedarfes zur Wundheilung, des ständig auf Hochtouren laufenden Immunsystems sowie des Proteinverlustes über die Wundflüssigkeit der Blasen. Hinzu kommen verwandte Themen wie Stuhlgang, Kraft und Energie zur Bewältigung eines anstrengenden Alltages, Osteoporose, Anämie, Vitamin- und Nährstoffmangel usw.

Die Referentin zum Thema hat selbst eine betroffene 22jährige Tochter (EBD rezessiv), die ein Freiwilliges Soziales Jahr absolvierte, gerade eine Ausbildung durchläuft und selbstständig in einer WG lebt. Diesen Weg ebnete ihr ihre Mutter mit einer individuellen, immer wieder angepassten hochkalorischen Ernährung sowie einer PEG-Anlage im Alter von vier Jahren. Als Basis diente dabei vornehmlich eine Berechnungsformel von Prof. Villani aus Rom, Italien, die den stark erhöhten Kalorienbedarf von Kindern mit EB erklärt und ermittelt. Prof. Villani bezeichnete die Ernährung von EB-Patienten wohl einmal sinngemäß als die „Königsdisziplin der Ernährungsberatung“.

Nach ihm benötigen Kinder und Jugendliche, die mit EB leben, vor allem in der Wachstumsphase sowie in der Pubertät das 150- bis 200-fache des Kalorienbedarfes eines gesunden Gleichaltrigen, um die mit der Wundsituation verbundenen Probleme bewältigen zu können und gleichzeitig genug (Lebens)Kraft für ein erfülltes Aufwachsen zu haben. Konkret wird dafür der Kalorienbedarf eines vergleichbaren (Alter, Geschlecht, Größe) gesunden Kindes mit einem Faktor multipliziert, der:

- das Verhältnis von Blasen und Wunden zur Körperoberfläche,
- einen Zuschlag für leichtes bis starkes Untergewicht sowie
- den Grad der Gesamtbetroffenheit an EB berücksichtigt.

Die genaue Berechnung inklusive eines Beispiels kann der separaten Erläuterung dazu entnommen werden.

Natürlich hochkalorisch wird die Nahrung z. B. durch Hinzufügen von hochwertigen Speiseölen, Sahne oder Früchten wie Banane oder Avocado oder auch Speiseeis. Daneben gibt es eine Vielzahl von fertigen Nahrungsergänzungen oder Trinknahrungen auf dem deutschen Markt, die zur ergänzenden oder auch ausschließlichen Ernährung geeignet sind (z. B. Resource-Produkte von Nestlé, ScandiShake, Fresubin-Produkte, HIPP-Trinknahrung usw.).

Daneben profitieren viele Kinder auch von der Anlage einer PEG-Magensonde. Dadurch muss nicht auf selbstständiges Essen verzichtet werden. Im Gegenteil: die Sonde ermöglicht ein stressfreies ergänzendes oder wenn erforderlich vollständiges Zuführen von Kalorien, Nährstoffen und auch allen Medikamenten, die das Kind benötigt. Hilfreich kann vor einer solchen Entscheidung sein, mit einem Betroffenen über die entsprechenden Erfahrungen direkt zu sprechen, die mit der Magensonde gemacht wurden.

Wichtig ist, eine Ernährungsumstellung insgesamt nicht abrupt zu forcieren. Vielmehr sollte diese behutsam eingeschlichen werden.

Zusätzlich zur hochkalorischen Ernährung wird die regelmäßige Substitution von Eisen (nicht gleichzeitig mit Milch), Zink (nicht gleichzeitig mit Eisen), Calcium und Vitamin D empfohlen. Auch eine erhöhte Proteinzufuhr (durch Nahrungsergänzungen oder spezielle Trinknahrungen, z. B. „Resource Protein Drink“ von Nestlé) erscheint sinnvoll.

Bekannte EB-Zentren in Freiburg, Salzburg (Österreich) oder Groningen (Niederlande) oder auch die Reha-Fachklinik in Westerland auf Sylt bieten individuelle Gespräche mit einem geschulten Ernährungsberater an.

Wundbehandlung mit Bakteriophagen

Bakteriophagen (oder kurz Phagen) sind Viren, die gezielt bestimmte Bakterien (z. B. Staphylokokken, Colibakterien, Pseudomonaden usw.) angreifen und vernichten – auch multiresistente Keime (z. B. MRSA). Sie werden aus natürlichen Quellen gezüchtet und benötigen keine Wirtszelle zum Überleben. Stattdessen reproduzieren sie sich, sobald im Körper bzw. auf einer Wunde eine passende Mikroflora vorliegt.

Die Behandlungsdauer ist vergleichsweise kurz. D. h., es zeigt sich eine schnelle Wirkung, ohne dabei Nebenwirkungen oder Wechselwirkungen mit anderen Behandlungen oder Präparaten zu generieren. Außerdem gibt es keine Altersbegrenzung für eine Behandlung mit Bakteriophagen.

Die Phagen werden in Kochsalzlösung eingebracht. Damit werden die vorhandenen Wunden gespült oder mit getränkten Umschlägen behandelt. Vorab wird mit Hilfe eines Hautabstriches genau bestimmt, um welchen Keim es sich handelt, um die exakt passende Phage zur Verfügung zu stellen. Somit ist diese Behandlung immer eine patientenindividuelle und muss deshalb vorab mit der Krankenkasse abgestimmt werden. Wichtig zu wissen ist dabei, dass Patienten, die lebensbedrohlich erkrankt sind und mit klassischen Mitteln austherapiert sind, darauf grundsätzlich einen Anspruch haben.

Bei Interesse und weiterer Beratung bezüglich einer Behandlung mit Bakteriophagen kann über info@bakteriophag.com oder Telefon 030/ 54906768 mit Nodar A. Danelia Kontakt aufgenommen werden.

Palliative Schmerzbehandlung bei EB

In der Palliativversorgung geht es vornehmlich darum, die Lebensqualität von leidenden Menschen zu erhöhen. In der Kinderschmerzambulanz an der Vestischen Kinder- und Jugendklinik in Datteln (Universität Witten/ Herdecke) wird darunter Unterstützung in körperlicher, psychischer, spiritueller und sozialer Hinsicht gesehen, die den Patienten auf „Augenhöhe“ begegnet, ihnen Wissen vermittelt und Autonomie bezüglich aller Entscheidungen gewährt.

Die Behandlung ist auf einer Kinderpalliativstation oder auf der „Leuchtturmstation“ möglich, wobei beide Stationen nicht in typischer Krankenhausatmosphäre ausgestattet sind und die Mitaufnahme der gesamten Familie ermöglicht wird. Ein Aufenthalt ist immer dann sinnvoll, wenn Themen zu Hause nicht mehr händelbar erscheinen. Dabei geht es im Kontext von EB vor allem um Schwierigkeiten wie andauernde Schmerzen, Ängste und negativ belastete Alltagsabläufe wie z. B. Stuhlgangprobleme.

Ausgegangen wird dabei davon, dass Schmerz und Angst grundsätzlich stark psychisch beeinflussbar sind. So helfen beispielsweise wechselnd angewandte Ablenkungsstrategien, Schmerzen beim Verbandswechsel oder vor einem Zahnarztbesuch nachweislich zu verringern. (Auf YouTube zeigt ein Video potentielle Ablenkungsmöglichkeiten beim Verbandswechsel bei EB.) In Datteln erlernen Kinder und Angehörige diverse solcher Strategien. Darüber hinaus wird die komplette familiäre Situation thematisiert, bevor im multidisziplinären Team Lösungsvorschläge erarbeitet werden. Die finale Entscheidung über eine Therapie verbleibt jedoch immer bei den Patienten und deren Angehörigen.

Zu einem individuellen Behandlungskonzept gehört aus Sicht der Kinderschmerzambulanz Datteln in der Regel auch die Einbindung indizierter Medikamente, um optimal zu versorgen.

Das Kinderschmerzzentrum Datteln ist noch immer die einzige dieser Art speziell auf Kinder und Jugendliche eingestellte und multidisziplinär arbeitende Klinik in Deutschland. Kontakt unter: info@deutsches-kinderschmerzzentrum.de, Telefon: 02363/ 975-180.

Multidisziplinäre Sprechstunde für Kinder und Erwachsene mit EB

Alternativ zu den bestehenden EB-Ambulanzen in Freiburg, Hannover und Salzburg (Österreich) besteht die Möglichkeit, sich bzw. sein Kind in Groningen (Niederlande) an vier vorab bekannten Terminen im Jahresverlauf vorzustellen.

Eine Casemanagerin koordiniert vorab die Termine der gewünschten Fachgebiete, um bei einem Besuch in Groningen möglichst viele bestehende Probleme ansprechen zu können. Ergibt sich tiefergehenderer Gesprächsbedarf wird zeitnah ein individueller Folgetermin mit dem jeweiligen Facharzt angeboten. Grundsätzlich kommen die Ärzte im Rahmen der Konsultationen zum Patienten, d. h. zusätzliche Wege entfallen.

Die Sprechstunde findet in der Regel in englischer Sprache statt. Eine Großzahl der Ärzte sprechen jedoch auch deutsch bzw. das Angebot eines Dolmetschers kann vorab abgesprochen werden.

Es sollte zudem vorab mit der Krankenkasse in Deutschland die Kostenübernahme geklärt werden. Laut NAMSE besteht für alle Betroffene seltener Erkrankungen in Deutschland der Anspruch auf eine wohnortnahe, multidisziplinäre Behandlung. So könnte gerade für nördlich wohnende Betroffene der Besuch in Groningen eine Alternative darstellen. Kontakt: Frau Jose Duipmann: j.c.duipmans@umcg.nl

Bericht aus EB-Zentrum Freiburg

Aktuell laufen drei klinische Studien an der Hautklinik der Universitätsklinik Freiburg:

- a) „Salbenstudie“ (Oleogel): In Phase drei wird eine bereits für Brandwunden zugelassene Creme auf Sonnenblumenölbasis mit Birkenrindenextrakt als Wirkstoff bei dystropher EB getestet. Voraussetzung für die Teilnahme ist eine 10 qcm große Wunde, die mehr als 21 Tage besteht. Die Studie läuft über zwei Jahre und enthält eine Blindphase von 90 Tagen. Danach erhält jeder Patient den Wirkstoff für insgesamt zwei Jahre.
- b) „Sirupstudie“ (Losartan): Ein Blutdruckmedikament wird bei zwei bis 16 Jahre alten Patienten mit dystropher EB darauf getestet, wie es die Narbenbildung verzögert und das Fortschreiten von Kontrakturen verhindern kann. Studiendauer sind zehn Monate zuzüglich drei Monaten Nachbeobachtungszeit. Im Verlauf müssen ein Tagebuch sowie tägliche Blutdruckmessung durchgeführt werden.
- c) „Infusionsstudie“ (Allo-APZ2-EB): Während einer zwölfwöchigen Studie zuzüglich einer Nachbeobachtungszeit von einem Jahr wird bei dystropher EB (Alter: ein Jahr bis 55 Jahre) die Verträglichkeit von Infusionen getestet, die keine Stammzellwirkung, sondern hautbildende Wirkung haben. Die Zellen werden aus gespendeter, hochgereinigter Fremdhaut gewonnen.

Ansprechpartner für alle Studien ist das EB-Zentrum in Freiburg: eb-zentrum@uniklinik-freiburg.de

Insgesamt gibt es viel Lob für dieses sehr wertvolle und interessante Mitgliedertreffen. Vielen Dank an die Geschäftsstelle für die Organisation sowie an „Die Techniker“ Krankenkasse für die so wichtige finanzielle Unterstützung.

JS