



VLINDERKIND

WANT EEN EB-HUID IS ZO TEER
ALS DE VLEUGELS VAN EEN VLINDER



Epidermolysis bullosa (EB)

informatie voor patiënten

INLEIDING	3
WAT ZIJN DE SYMPTOMEN?	4
HOE KRIJG JE HET?	5
HOE WORDT EB VERZORGD? ENKELE AANDACHTSPUNTEN	6
PRAKTISCHE INFORMATIE	10

Epidermolysis bullosa, kortweg EB, is een zeldzame, erfelijke huidaandoening, waarbij er blaren ontstaan bij de minste wrijving of aanraking, op de huid maar soms ook op de slijmvliezen. Het is een zeldzame ziekte. In ons land doet EB zich per jaar naar schatting voor bij zes geboortes. Wereldwijd krijgen ruim 500 000 kinderen, zowel jongens als meisjes, te maken met de ziekte.

In deze brochure vind je meer informatie over de aandoening en reiken we je een aantal aandachtspunten aan voor de verzorging van EB.

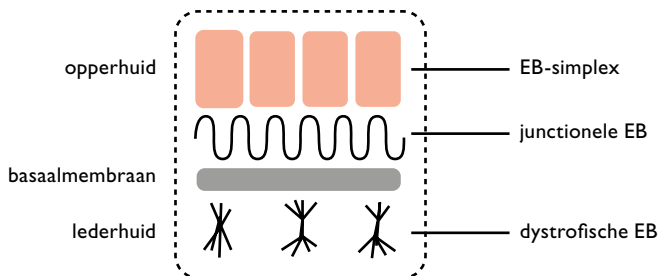


WAT ZIJN DE SYMPTOMEN?

Bij EB is er altijd blaarvorming, maar de aandoening kan wel zeer uiteenlopende vormen aannemen.

- ✓ Bij **milde vormen** beperkt de blaarvorming zich meestal tot de **handen en voeten**. Soms krijgen patiënten ook blaren over het ganse lichaam en in de mond- en keelholte. De blaren kunnen heel pijnlijk zijn, maar genezen zonder littekens.
- ✓ Bij **ernstige vormen** is er blaarvorming over het **ganse lichaam**. De wonden genezen erg moeilijk, ze laten littekens achter en veroorzaken vergroeiingen van vingers en tenen. Mond- en slokdarmletsels zorgen voor ernstige voedings- en groei problemen. Verder komen er ook vaak oogletsels voor. De chronische wonden zijn vaak geïnfecteerd; op latere leeftijd is er het risico op een agressieve vorm van huidkanker. De levensverwachting van patiënten met een ernstige vorm van EB is verkort.

Er zijn vier hoofdgroepen van EB: EB-simplex, junctionele EB, dystrofische EB en Kindlersyndroom. Het niveau van de huid waarop de blaar zich vormt, ligt aan de basis van de indeling.





Het is belangrijk om bij verdenking van EB zo snel mogelijk een huidbiopt te laten nemen om andere diagnoses uit te sluiten en een idee te hebben van het niveau van de blaar. Bevestiging kan uitsluitend verkregen worden door genetisch onderzoek.

HOE KRIJG JE HET?

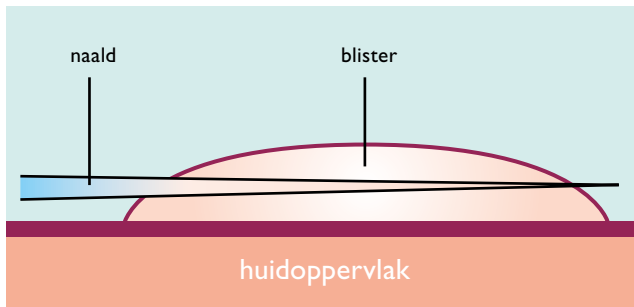
De oorzaak van EB is een **angeboren fout in huideiwitten**, waardoor de huidlagen niet goed aan elkaar vastzitten. Ze komen gemakkelijk los en zo ontstaan er blaren en open wonden. EB is **niet besmettelijk maar wel erfelijk**. Als ouder geef je de genetische fout door aan je kinderen.

- **De milde vormen van EB zijn meestal dominant erfelijk:** één van de ouders heeft de ziekte zelf. De kans dat je als ouder de ziekte doorgeeft aan de volgende generatie is 1 op 2. Als je kind de ziekte niet vertoont, is het geen drager van de afwijking.
- **De ernstige vormen van EB zijn meestal recessief:** beide ouders zijn gezond, maar ze zijn beiden drager van het afwijkend gen, zonder het te weten. De kans dat zij de aandoening doorgeven aan hun kinderen is 1 op 4. De levensverwachting is verkort bij patiënten met een ernstige vorm van EB.

Soms ontstaat de genetische mutatie spontaan bij een kind, zonder dat de ouders de erfelijke afwijking hebben. Dat wordt een 'de novo'-mutatie genoemd.

HOE WORDT EB VERZORGD? ENKELE AANDACHTSPUNTEN

- X De blaren bij EB kunnen groter worden, als er niet ingegrepen wordt. Om infecties en complicaties te voorkomen moeten **nieuwe blaren** dan ook **opengeprikt** worden. Ontsmet de wonden en bedek ze met zalf, wondverband en windels. **Een EB-huid verdraagt geen gewone kleefpleisters.**



- X Bij dystrofische EB is het soms nodig om de **vingertjes van je kind apart in te windelen**, zodat ze minder snel vergroeien.
- X Het is aan te bevelen om de wonden van je kind **dagelijks te verzorgen** en hem een bad te laten nemen. Soms neemt de wondzorg enkele uren per dag in beslag.
- X Soms is **bijkomende zorg** nodig **voor blaren in de mond**. Blaren in de mond bemoeilijken soms het poetsen en verzorgen van de tanden. Oefeningen om de mond voldoende te kunnen opensperren zijn belangrijk.
- X Door je opgedane ervaring zal je na verloop van tijd een persoonlijke voorkeur krijgen voor bepaalde verbanden.

Naargelang het type EB, zijn bepaalde verbanden wel meer aangewezen. Als je vragen hebt over welk verband je best gebruikt, spreek dan gerust de EB-verpleegkundige aan. Veel **gebruikte verbanden** voor EB in UZ Leuven zijn:



Soort wondverband	Merkenamen (niet limitatief)
Siliconen	Mepitel One, Mepilex
Lipidocolloid	Urgotul
Vetgaas	Jelonet
Alginaat, alginogel	Flaminal Hydro, Forte, Kaltostat
Hydrogel	Flamigel, Purilon, Intrasite
Hydrofiber, hydrocolloid vezel	Aquacel
Schuimverband	PolyMem, Biatain, Mepilex, Allevyn, Urgocell
Cellulose (biosynthetisch)	Suprasorb
Antiseptica (indien nodig, tijdelijk)	Versies die honing bevatten of topica, zilverhoudende versies, PHMB, Flammazine
Reinigen, debrideren	Prontosan, PolyMem (bevat surfactant)

X Kinderen met EB kunnen, net zoals andere kinderen, zonder problemen geknuffeld worden, maar het is wel van belang dat je enkele handelingen vermijdt. De **wijze waarop je je kind vasthoudt**, is belangrijk. Hou een hand onder de bips van je kind en een andere op de rug. Til je kind nooit onder de oksels op. Let ook op als je je kindje bij de hand neemt. Als het zich plots losrukt, kan de hele huid die de hand bedekt loskomen (vooral bij ernstige vormen).



- X Verwittig alle artsen waarmee je in contact komt onmiddellijk over het feit dat je kind EB heeft om het ontstaan van **nieuwe blaren** te **voorkomen** bij bepaalde procedures, zoals het nemen van de bloeddruk of een bloedafname.
- X Patiënten met EB hebben vaak last van chronische jeuk op plaatsen van genezende wonden. Door te krabben ontstaan er weer nieuwe blaren en open wonden. Ook pijn is bij EB constant aanwezig, maar varieert wel naargelang het type. Voorzie je kind van **aangepaste kledij en schoeisel**.
- X Ook wondjes in de ogen kunnen voorkomen, wat meestal erg pijnlijk is.
- X Bij de meest ernstige vormen van EB kunnen ook problemen met de maag en de darmen optreden. Dat kan eten bemoeilijken, leiden tot tekorten aan ijzer, mineralen en vitamines en een moeilijke stoelgang veroorzaken.

- X Aangezien EB in de ernstige vormen een erg complexe aandoening is, die verschillende organen kan aantasten, worden patiënten **door een multidisciplinair team opgevolgd**. De psycholoog van het team is bijvoorbeeld vaak een belangrijke houvast tijdens moeilijke periodes. Op het einde van deze folder vind je de namen van de artsen met specifieke kennis en ervaring rond EB.

IS GENEZING MOGELIJK?

Er bestaat **tot nu toe geen behandeling die EB kan genezen**. Recente ontwikkelingen in het **wetenschappelijk onderzoek** hebben wel geleid tot een beter inzicht in het ontstaan van de aandoening en bieden perspectieven:

- X voor de meeste vormen van EB weet men in welk gen de fout zit;
- X prenatale diagnose is mogelijk, ook pre-implantatie genetische diagnose (IVF);
- X nieuwe behandelingstechnieken in de toekomst: proteïnetherapie, celtherapie of genterapie.



PRAKTISCHE INFORMATIE

HET EB-TEAM VAN UZ LEUVEN

discipline	EB-team kinderen	EB-team volwassenen
kindergeneeskunde	prof. dr. Gunnar Naulaers	
dermatologie	dr. Marie-Anne Morren	dr. Marie-Anne Morren / prof. dr. Marjan Garmyn
algologisch centrum (pijntherapie)		prof. dr. Bart Morlion
anesthesiologie	dr. Luc Veeckman / prof. dr. Marc Van de Velde	dr. Luc Veeckman / prof. dr. Marc Van de Velde
cardiologie	prof. dr. Marc Gewillig	prof. dr. Johan Van Cleemput
voeding- en dieetkunde	Tessa Bosmans	Tessa Bosmans
gastro-enterologie	prof. dr. Ilse Hoffman	prof. dr. Martin Hiele
genetica	prof. dr. Eric Legius	prof. dr. Eric Legius
gynaecologie	prof. dr. Kristel Van Calsteren	prof. dr. Kristel Van Calsteren
hematologie (bloedziekten)	prof. dr. Christel Van Geet	prof. dr. H��l��ne Schoemans
kinesitherapie	Sofie Vuylsteke	Prof. dr. Eric Van den Kerckhove
logopedie	Indra Lens	
maxillofaciale heelkunde	prof. dr. Joseph Schoenaers	prof. dr. Joseph Schoenaers / prof. dr. Stan Politis
oncologische heelkunde	prof. dr. Marguerite Stas	prof. dr. Veerle Boecxstaens
oogheelkunde	prof. dr. Ingele Casteels	prof. dr. Ingele Casteels
orthopedie (handchirurgie)	dr. Maarten Van Nuffel	dr. Maarten Van Nuffel
psychologie	Sam Geuens	Sam Geuens
reconstructieve heelkunde (handchirurgie)	dr. Katarina Segers	dr. Katarina Segers
sociaal werk	Inge Droesbeke	Andrea Verstraete
tandheelkunde	Ith. Veroniek Verhaeghe / prof. dr. Dominique Declerck	Ith. Veroniek Verhaeghe / prof. dr. Dominique Declerck
verpleging	Caroline de Reu	Wendy Godts
verpleging CDC	Emmy Herbots	Emmy Herbots

CONTACTGEGEVENS

Met vragen of voor meer informatie kun je steeds terecht bij onze EB-verpleegkundigen.

- ebnurse@uzleuven.be
- 016 33 79 50 (dienst dermatologie) of 016 34 14 30 (EB-verpleegkundige dienst pediatrie)

We raden je ook aan om contact op te nemen met de patiëntenvereniging Debra België, voor steun en tal van tips van andere ouders en patiënten. Op de website van Debra vind je meer informatie over EB en de werking van de vereniging. Debra Belgium steunt UZ Leuven financieel en regelt gedeeltelijk de loonkost van 3 EB-verpleegkundigen en 1 psycholoog.



- www.debra-belgium.org
- info@debra-belgium.org
- 04 267 54 86

© oktober 2016 UZ Leuven

Overname van deze tekst en illustraties is enkel mogelijk na toestemming van de dienst communicatie UZ Leuven.

Ontwerp en realisatie

Deze tekst werd opgesteld door de dienst dermatologie in samenwerking met de dienst communicatie.

U vindt deze brochure ook op www.uzleuven.be/brochure/700827.

Opmerkingen of suggesties bij deze brochure kunt u bezorgen via communicatie@uzleuven.be.

Verantwoordelijke uitgever
UZ Leuven
Herestraat 49
3000 Leuven
tel. 016 33 22 11
www.uzleuven.be

Als patiënt
kunt u uw afspraken,
facturen en persoonlijke
gegevens ook online
raadplegen via **mynexuz**.
Surf naar www.mynexuz.be
voor meer informatie.

