DER VERDAUUNGSTRAKT BEI SCHWERER REZESSIV DYSTROPHER EPIDERMOLYSIS BULLOSA





Inhaltsverzeichnis:

1. Der Verdauungstrakt
2. Der Verdauungstrakt bei schwerer rezessiv dystropher Epidermolysis bullosa
   - 2.1. Blasen an der Mund- und Speiseröhrenschleimhaut
   - 2.2. Reflux
   - 2.3. Verengung der Speiseröhre
   - 2.4. Verstopfung



Diese Informationen ersetzen nicht eine Behandlung durch Ärztinnen/Ärzte und anderes medizinisches Personal!

1. Der Verdauungstrakt

Als Verdauungstrakt bezeichnet man das gesamte Organsystem, das der Zerkleinerung, dem Weitertransport, der Aufnahme und der Verdauung und Ausscheidung von Nahrung dient. Dazu zählen die Mundhöhle, die Speiseröhre, der Magen, der Dünndarm, der Dickdarm und der Anus.

Der Verdauungstrakt ist mit einer feuchten Schleimhaut ausgekleidet, die ihn schützt, den Weitertransport von Nahrung ermöglicht und Nährstoffe aus der Nahrung entzieht. Bei einigen Formen von EB ist diese Schleimhaut, wie die Haut auch, sehr empfindlich und es kann zur Bildung von Blasen und Wunden an der Schleimhaut kommen.

2. Der Verdauungstrakt bei schwerer rezessiv dystropher Epidermolysis bullosa

Bei schwerer rezessiv dystropher EB (RDEB) ist die Schleimhaut des Verdauungstraktes von der Erkrankung mitbetroffen. Daher kann es auch im Verdauungstrakt, insbesondere in Mundhöhle und Speiseröhre, zur Bildung von Blasen und Wunden und zu einer verstärkten Narbenbildung kommen. Beschwerden bei der Nahrungsaufnahme oder beim Stuhlgang treten häufig auf.

2.1. Blasen an der Mund- und Speiseröhrenschleimhaut

Blasen an der Schleimhaut des Mundes und der Speiseröhre entstehen meist durch Reibung, zum Beispiel beim Kauen und Schlucken von Nahrungsmitteln oder bei der Zahnpflege. Besonders harte Nahrungsmittel und Zahnbürsten mit harten Borsten können Blasen hervorrufen.

Die Blasen platzen meist von selbst, ein Öffnen (Aufstechen) der Blasen wird aufgrund der Verletzungsgefahr nicht empfohlen. Häufig können diese Blasen unbehandelt bleiben, sie heilen üblicherweise von selbst wieder ab. Wenn eine Blase im Mund besonders schmerzhaft ist oder die Nahrungsaufnahme beeinträchtigt, kann sie mit Produkten wie Zahnungsgels und wundheilungsfördernden Mundspüllösungen und Tinkturen, die für die Behandlung von Blasen und offenen Wunden im Mundbereich geeignet sind, behandelt werden. Bei Säuglingen sollten Sie bei Produkten, die eine lokal betäubende Substanz (z.B. Tetracain) enthalten, darauf achten, die Lösung gezielt mit einem Watteträger aufzutragen, und nicht in der gesamten Mundhöhle zu verteilen, da mit einer betäubten Mundhöhle das Saugen

Das Wichtigste in Kürze

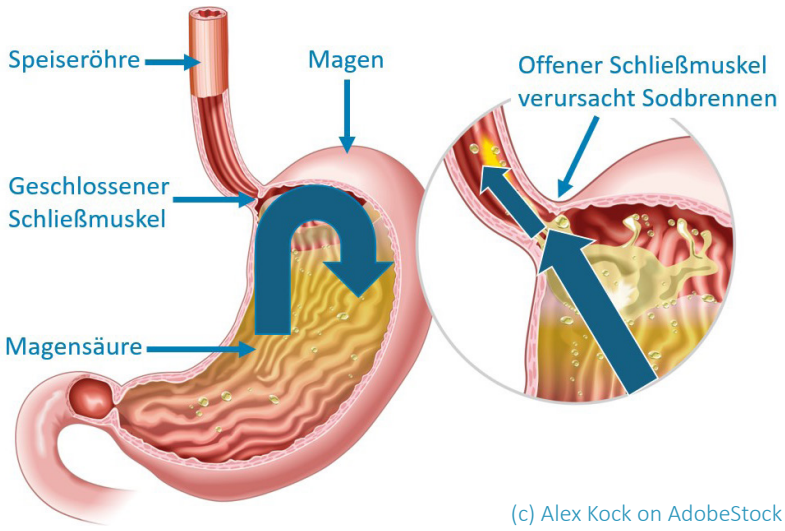
- Die Schleimhaut des Verdauungstraktes ist mitbetroffen
- Es kommt häufig zu Blasen an der Mund- und Speiseröhrenschleimhaut
- Narbige Verengungen der Speiseröhre können das Schlucken beeinträchtigen und können aufgedehnt werden
- Verstopfungen sind häufig und müssen unbedingt behandelt werden

beeinträchtigt sein kann.

Wenn durch Blasen und Wunden Schmerzen bei der Nahrungsaufnahme entstehen, kann es hilfreich sein für eine Weile nur weiche, pürierte oder flüssige Nahrung zu sich zu nehmen. Solange offene Stellen in Mund oder Speiseröhre bestehen, sollte außerdem auf säurehaltige und sehr heiße Nahrungsmittel und Getränke verzichtet werden, da diese an den offenen Wunden brennen und Schmerzen verursachen können. Kühle Speisen oder Getränke werden dagegen häufig als angenehm empfunden. In manchen Fällen verweigern Betroffene die Aufnahme fester Nahrung auch komplett, während besonders störende Wunden bestehen. Achten Sie in dieser Zeit dennoch darauf, ausreichend Flüssigkeit und flüssige Nahrung anzubieten. Treten solche Phasen, in denen feste Nahrung verweigert wird, häufiger auf, sollte außerhalb dieser Phasen besonders auf eine hochkalorische und nährstoffreiche Ernährung geachtet werden, um diese Phasen auszugleichen.

2.2. Reflux

Von Reflux spricht man, wenn Mageninhalt und Magensäure in die Speiseröhre zurückfließen. Am Übergang zwischen Speiseröhre und Magen befindet sich ein Schließmuskel, der dafür sorgt, dass der Mageninhalt im Magen bleibt und nicht in die Speiseröhre zurückgelangt. Schließt dieser Muskel nicht ausreichend, können Nahrung und Magensäure aus dem Magen in die Speiseröhre zurückfließen und dort die Schleimhaut reizen. Bei Neugeborenen ist der Magenschließmuskel noch nicht vollständig ausgereift, sodass es häufig zu einem Reflux kommt. In den meisten Fällen führt dies nicht zu Beschwerden und gibt sich mit der Zeit von selbst. Sollte Ihr Baby an besonders starkem Reflux leiden oder häufig Husten, sich verschlucken, die Nahrungsaufnahme verweigern oder nicht ausreichend zunehmen, ist eine ärztliche Beratung notwendig. Auch eine Begleitung durch eine Stillberatung kann aufkommende Fragen zum Trinkverhalten Ihres Babys klären.



(c) Alex Kock on AdobeStock

Bei schwerer RDEB kann es auch über das Säuglingsalter hinaus zu einer Einschränkung der Funktion des Magenschließmuskels und zu regelmäßigem Reflux kommen. Dieser äußert sich beispielsweise durch Sodbrennen, Erbrechen, Husten und Heiserkeit. Dauerhafter Reflux kann die Schleimhaut der Speiseröhre, den Kehlkopf und die Zähne schädigen und sollte daher unbedingt ärztlich behandelt werden.

2.3. Verengung der Speiseröhre

Bei schwerer RDEB bildet sich bei der Abheilung von Blasen und Wunden vermehrt Narbengewebe, das die Beweglichkeit einschränken kann. Diese Narbenbildung tritt auch an der Schleimhaut auf und kann dort zu einer Verkleinerung der Mundöffnung, einer verminderten Beweglichkeit der Zunge sowie einer Verengung der Speiseröhre führen. Eine verkleinerte Mundöffnung und geringe Beweglichkeit der Zunge können die Nahrungsaufnahme und die Zahnpflege erschweren. Dadurch nehmen diese Tätigkeiten bei Betroffenen mit EB häufig mehr Zeit in Anspruch als bei hautgesunden Personen. Eine Verengung der Speiseröhre führt dazu, dass das Schlucken von Nahrung zunehmend schwerfällt. Während es bei einer leichten Verengung reicht, die Nahrung gründlich zu kauen, können stärkere Verengungen dazu führen, dass nur noch pürierte oder flüssige Nahrung geschluckt werden kann.



Besteht Verdacht auf eine Verengung der Speiseröhre, sollte ein Schluckaktröntgen durchgeführt werden. Dabei wird während des Schluckvorgangs eine dynamische Röntgenaufnahme erstellt, bei der die Engstelle sichtbar wird. Anhand dieser Aufnahme kann in Folge eine Dehnung der Engstelle geplant werden. Diese erfolgt häufig mittels Ballondilatation. Dabei wird ein luftleerer Ballon in die Speiseröhre eingeführt und vorsichtig mit Luft gefüllt, um die Verengung zu erweitern. Leider können Engstellen bei schwerer RDEB auch nach einer erfolgreichen Dehnung erneut auftreten. Bei Wiederauftreten der Verengung muss der Eingriff wiederholt werden.

2.4. Verstopfung

Wenn Betroffene mit RDEB sich beim Stuhlgang anstrengen müssen, kann auch weicher Stuhl Schmerzen und Blasen im empfindlichen Anusbereich verursachen. Die in Folge entstehende Angst vor Schmerzen beim Stuhlgang kann zum Unterdrücken des Stuhlgangs führen und damit einen Teufelskreis in Gang setzen: Der zurückgehaltene Stuhl wird zunehmend trockener und härter und der nächste Stuhlgang umso schmerzhafter. Wird regelmäßig Stuhl zurückgehalten, kann dies leicht zu Verstopfungen führen.

Um diesen Teufelskreis zu durchbrechen, ist es bei Betroffenen mit schwerer RDEB besonders wichtig, Verstopfungen ausreichend zu behandeln.

Um sicherzustellen, dass der Stuhl weich bleibt und der Stuhlgang regelmäßig erfolgt, ist es wichtig auf eine ausreichende Flüssigkeitsaufnahme zu achten. Besonders wenn das Schlucken schmerzt, kann dies zu einer zu geringen Flüssigkeitszufuhr und damit zu Verstopfung führen. Auch eine ausreichende Ballaststoffzufuhr ist wichtig, um eine geregelte Verdauung zu unterstützen. Ballaststoffe sind vor allem in pflanzlichen Lebensmitteln wie Gemüse, Obst, Hülsenfrüchten, Vollkornprodukten, Nüssen und Samen enthalten. Sie sollten unbedingt mit einer ausreichenden Flüssigkeitszu-

fuhr kombiniert werden. Wenn eine erhöhte Ballaststoffaufnahme über die Nahrung allein nicht ausreichend ist, kann zusätzlich ein ballaststoffreiches Nahrungsergänzungsmittel eingenommen werden. Auch hierbei ist darauf zu achten, dass ausreichend Flüssigkeit zusätzlich zum Präparat aufgenommen wird. Ballaststoffpräparate sollten langsam eingeschlichen und, wenn ihre Einnahme nicht mehr notwendig ist, ebenso langsam wieder ausgeschlichen werden. Genauere Informationen finden Sie im Kapitel ERNÄHRUNG.

Gegen Schmerzen beim Stuhlgang kann vorab eine geeignete schmerzlindernde Salbe auf den Anus aufgetragen werden. Besonders wenn bereits Blasen oder Einrisse der Schleimhaut des Afters bestehen, kann diese Maßnahme den Stuhlgang erleichtern.

Wenn trotz dieser Maßnahmen weiterhin eine Verstopfung besteht, sollte zusätzlich ein Abführmittel eingenommen werden. Abführmittel dürfen ausschließlich in ärztlicher Absprache eingenommen werden. Auch während der Einnahme eines Abführmittels ist zusätzlich auf eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr zu achten. In seltenen Fällen bringen auch abführende Mittel nicht den gewünschten Erfolg. Dann kann eine Entleerung des Enddarms durch einen Einlauf notwendig werden. Diese sollte ausschließlich erfolgen, wenn die bereits erwähnten Methoden keinen Erfolg gebracht haben. Lassen Sie sich in diesem Fall unbedingt ärztlich beraten und informieren Sie das medizinische Personal über Ihre Erkrankung. Bei EB-Betroffenen muss ein Einlauf mit besonderer Vorsicht und unter Verwendung von ausreichend Gleitmittel erfolgen, um Verletzungen zu vermeiden.

Nach einer hartnäckigen Verstopfung benötigt der Enddarm etwas Zeit, um sich wieder an eine geringere und weichere Stuhlmasse anzupassen. Abführmittel sollten daher über einen längeren Zeitraum (z.B. etwa 6 Monate) eingenommen und anschließend langsam ausgeschlichen werden. Werden sie zu schnell abgesetzt, tritt die Verstopfung häufig erneut auf.

Manche Medikamente können Verstopfungen verursachen. Typisch ist dies bei Eisenpräparaten. Da viele EB-Betroffene auf Eisenpräparate angewiesen sind, sind diese bei EB ein häufiger Auslöser für Verstopfung. Bei Betroffenen, die zu Verstopfung neigen, können bei Beginn einer Eisengabe auch vorbeugend ballaststoffreiche Mittel oder niedrig dosierte Abführmittel eingesetzt werden. Bei einigen Betroffenen mit schwerer RDEB treten Verdauungsprobleme und Verstopfungen regelmäßig auf. In diesen Fällen kann es sinnvoll sein, diese Mittel auch langfristig einzusetzen, um Verstopfungen vorzubeugen.

In sehr seltenen Fällen kommt es zu narbigen Veränderungen im Analbereich, die den Stuhlgang beeinträchtigen und Verstopfung verursachen können. Wenn Sie den Verdacht haben, dass dies bei Ihnen der Fall sein könnte, ist eine ärztliche Beratung notwendig.

OÄ Dr. A. Diem, OÄ Dr. K. Ude-Schoder, B. Sailer, J. Martetschläger
EB-Haus Austria, Universitätsklinik für Dermatologie und Allergologie
Salzburger Landeskliniken (SALK)
Paracelsus Medizinische Privatuniversität Salzburg (PMU)
Salzburg 2025, 2. Auflage
https://www.eb-haus.org/eb-handbuch/