

## **ANÄSTHESIE UND SCHWER GENERALISIERTE JUNKTIONALE EB**

Dieser Abschnitt liefert Hinweise, was im Falle einer Anästhesie für EB-Betroffene zu beachten ist.



### **Das Wichtigste in Kürze**

- **Unter Anästhesie versteht man eine Betäubung zur Unterdrückung von Schmerzen bei Untersuchungen, Behandlungen und Operationen.**
- **Eine Anästhesie ist grundsätzlich bei Betroffenen von EB möglich. Allerdings müssen aus verschiedenen Gründen (dazu gehören beispielsweise die erhöhte Verletzlichkeit der Haut und oft auch der Schleimhäute, eine eventuell vorhandene eingeschränkte Mundöffnung, etc.) bestimmte Vorsichtsmaßnahmen getroffen werden.**
- **Eine gute Planung, mit der bereits ausreichend lange vor dem Eingriff begonnen wird, ist wesentlich!**
- **Alle Beteiligten (Ärzte, Pflegepersonal) müssen über die besonderen Vorgangsweisen bei EB Bescheid wissen.**
- **Bei einem Notfall kann für diese Vorbereitungen nicht genügend Zeit sein – dann haben lebensrettende Maßnahmen Vorrang!**
- **Trotz aller Vorsicht und Erfahrung sind, vor allem bei schweren Formen von EB, Blasen und Wunden nicht völlig zu vermeiden.**

## 1. Grundsätzliche Überlegungen

Es gibt verschiedene Arten von Narkosen:

### Allgemeinanästhesie:

Wird auch als Narkose bezeichnet. Diese führt zu einem tiefschlafähnlichen Zustand.

### Örtlich wirksame Anästhesieverfahren:

Diese werden Lokal- bzw. Regionalanästhesie genannt. Hier wird das Untersuchungs- bzw. Operationsgebiet durch das Einspritzen eines örtlichen Betäubungsmittels betäubt.

Der Anästhesist („Narkosearzt“) wird mit Ihnen besprechen, welches Verfahren für Ihr Kind bzw. Sie und für den geplanten Eingriff am geeignetsten ist und auch, ob möglicherweise noch andere Verfahren in Frage kommen und welche Vor- und Nachteile diese haben.

Betroffene mit EB können aus unterschiedlichen Gründen eine Anästhesie benötigen: Einerseits machen Komplikationen der EB manchmal eine **Operation** notwendig (Speiseröhrenverengung, Fingerverwachsungen, stark kariöse Zähne,...), und andererseits **können auch anderen Gründen, die nichts mit EB zu tun haben, eine Anästhesie notwendig machen** (Blinddarmentzündung, Knochenbruch, ...).

Es gibt verschiedene Gründe, warum eine Anästhesie bei Betroffenen mit EB herausfordernder ist, wie beispielsweise:

- Die großen Verletzlichkeit der Haut und, je nach Unterform der EB, auch der Schleimhäute.
- Ein vermehrter Wärme- und Flüssigkeitsverlust durch die Hautwunden.
- Je nach Unterform der EB, können eine verkleinerte Mundöffnung und/oder Kontrakturen der großen und kleinen Gelenke vorliegen.

Somit gibt es verschiedenen Prozeduren, die bei Betroffenen mit EB etwas anders durchgeführt werden müssen als bei hautgesunden Patienten:

- Auf eine weiche Lagerung während des Eingriffes und vorsichtiges Umlagern ohne Reibung muss geachtet werden. Um das Umlagern schonend zu gestalten, gibt es vielleicht die Möglichkeit, dass der Patient selbst auf die Op-

Liege wechselt, oder das Umlagern des Patienten geschieht mitsamt der Unterlage, auf der er liegt, sodass der Patient selbst nicht angefasst wird.

- Wärmedecken und ein vorgewärmter Eingriffsraum verhindern den Wärmeverlust des Patienten mit EB.
- Venenkanülen, Beatmungsschlauch und andere Schläuche, EKG-Elektroden etc. dürfen nicht angeklebt werden. Stattdessen ist beispielsweise eine Befestigung mit Hilfe von mikrohaftenden Materialien, durch Anwickeln mit Mullverbänden oder auch durch Annähen möglich.
- Je nach EB-Form kann es notwendig sein, dass ein dünnerer Beatmungsschlauch verwendet wird, als dies bei einem Hautgesunden der Fall wäre.
- und anderes mehr – oft ist Einfallsreichtum gefragt.

Ebenso wie der Ablauf vor und während des Eingriffes muss auch die [Schmerztherapie](#) nach dem Eingriff gut geplant werden. Oft ist es notwendig, nach einem Eingriff ein Schmerzmittel über die Vene zu geben, wenn beispielsweise das Schlucken noch schmerzhaft ist.

Falls während des Eingriffes klebende Materialien verwendet wurden, können diese mit einem speziellen Spray, der das Klebemittel auflöst (z.B. Niltac<sup>®</sup>, Sensi Care<sup>®</sup>, etc.), vorsichtig abgelöst werden. Falls das nicht funktionieren sollte, belassen Sie am besten diese Materialien. Sie werden sich in der Badewanne oder mit der Zeit von selber ablösen.

## **2. Wer führt eine Anästhesie bei Betroffenen mit EB durch?**

Jede Anästhesie bei Betroffenen mit EB erfordert bereits im Vorfeld eine gute [Kommunikation zwischen allen Beteiligten](#) (Betroffene und deren Angehörige, Ärzte, Pflegepersonal) und eine gute, detaillierte Planung des Ablaufes.

Nehmen Sie zum Aufklärungsgespräch mit dem Anästhesisten („Narkosearzt“) aktuelle Arztbriefe und Befunde mit, eventuell auch die Medikamente und Verbandsmaterialien, die Sie verwenden.

Da gerade Betroffene mit schweren Formen von EB aufgrund der Komplikationen ihrer Erkrankung häufiger operative Eingriffe benötigen, werden diese meist in Zentren gemacht, in denen bereits Erfahrung mit EB-Patienten besteht.

Die Anästhesie kann aber grundsätzlich auch von einem Arzt, der bisher keine Erfahrung mit EB hat, durchgeführt werden.

Wichtig ist in diesem Fall allerdings, dass sich **der Arzt vor dem Eingriff ausführlich mit den speziellen Umständen und Vorsichtsmaßnahmen vertraut** macht und sich Informationen zum Handling von EB Patienten holt (beispielsweise über Fachliteratur und/oder Kontaktaufnahme mit einem EB-Expertenzentrum).

### **3. JEB schwer generalisierte Form**

Bei einer schwer generalisierten junktionalen EB ist die **Verletzlichkeit der Haut meist sehr stark erhöht und auch auf die große Verletzlichkeit der Schleimhäute** (Atemwege, Urogenitaltrakt, ...) muss hier **besonders Rücksicht** genommen werden.

Daher ist es in erster Linie wichtig, dass Sie und die behandelnden Ärzte sichergehen, dass der Eingriff, zu dem die Anästhesie benötigt wird (bzw. die Anästhesie selbst) tatsächlich notwendig für Ihr Kind ist.

Eine Intubation (Legen eines Beatmungsschlauches zur Sauerstoffversorgung während der Narkose) sollte, wenn möglich, vermieden werden. Die Schleimhaut in der Luftröhre ist bei einem Kind mit schwer generalisierter JEB sehr verletzlich und neigt nach Verletzungen zu Verwachsungen, die in der Folge zu Schwierigkeiten bei der Atmung führen können. Der Narkosearzt muss über diese mögliche Komplikation Bescheid wissen, um dann die für Ihr Kind richtige Entscheidung treffen zu können.

Ansonsten gelten dieselben Besonderheiten wie auch bei anderen Kindern mit EB: Die Anästhesie und der gesamte Eingriff bzw. Untersuchung müssen einerseits ausreichend lange vor dem Eingriff und andererseits sorgfältig und detailliert geplant werden. Es ist außerdem wichtig, dass **alle**, die mit Ihrem Kind bzw. mit Ihnen in Berührung kommen, über die besonderen Vorgangsweisen bei einer schwer generalisierten Form einer junktionalen EB Bescheid wissen.