
DAS TÄGLICHE LEBEN MIT EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Inhaltsverzeichnis

1. Einleitung	2
2. Allgemeiner Teil	4
2.1. Anpassung von Wohnung und Arbeitsplatz	4
2.2. Bekleidung und Schuhwerk	4
2.3. EB und Sport.....	5
2.4. Haustiere.....	5
2.5. Urlaubsgestaltung.....	6
2.6. Hobbys.....	6
2.7. Komplementärmedizin.....	6
2.8. Kosten	7
3. Altersbezogener Teil	8
3.1. Neugeborene	8
3.1.1. Eltern	8
3.1.2. Das Neugeborene	9
3.1.3. Stillen.....	9
3.1.4. Entlassung aus dem Krankenhaus	9
3.2. Kleinkindalter	10
3.2.1. Motorische Entwicklung	10
3.2.2. Förderung der intellektuellen Fähigkeiten.....	11
3.2.3. Information über die Erkrankung	11
3.2.4. Verbandswechsel	12
3.3. Schulzeit	12
3.3.1. Einschulung.....	12
3.4. Adoleszenz.....	14
3.5. Erwachsenenalter	15
3.5.1. Berufswahl	15
3.5.2. Führerschein	16
3.5.3. Partnerschaft und Sexualität	16
3.5.4. Vorsorgeuntersuchungen	17
4. Abschließende Bemerkungen	17
5. Information	17

1. Einleitung

Herausforderungen, die das Leben mit EB mit sich bringt, sind selbstverständlich vom Schweregrad der Erkrankung und von den vorhandenen Folgeerscheinungen, wie z.B. Handverwachsungen oder Probleme mit der Nahrungsaufnahme, abhängig. Wenn man von einer leichten Form spricht heißt das aber nicht, dass dabei nur leichte, einfach zu lösende Probleme auftreten, auch hier können sehr schwerwiegende Folgeerscheinungen auftreten, z.B. bei der Berufswahl, in der Schule etc..

Probleme, die durch die Offensichtlichkeit der Erkrankung verursacht werden, können mäßig bis sehr belastend sein, angefangen bei neugierigen Blicken, die durchaus nicht böse gemeint sein müssen, aber trotzdem sehr diskriminierend sein können bis hin zu besonders boshaften und abfälligen Bemerkungen, welche sehr verletzend sind und dazu führen können, dass sich die Betroffenen mehr und mehr zurückziehen. Information und Aufklärung darüber, worum es bei dieser Erkrankung geht, kann hier oft helfen und führt in vielen Fällen auch dazu, dass die Betroffenen großen Respekt erfahren – den sie auch verdienen!

Mit EB zu leben bedeutet, mit einer besonderen Bedingung zu leben und gleichzeitig ein ganz normales Leben mit Höhen und Tiefen, Erfolgen und Rückschlägen, Wünschen und Sehnsüchten, Stärken und Schwächen zu verbringen. Jede Form von EB hat ihre eigenen speziellen Probleme und jede Persönlichkeit ist anders, sodass allgemeingütige Aussagen hier nicht getroffen werden können. Diese Übersicht ist daher eine Zusammenfassung der Aufgaben und Herausforderungen, mit denen wir in unserer Ambulanz konfrontiert sind und die nicht rein medizinische Probleme sind.

Immer wieder wird das Leben durch Unfälle, Erkrankungen, Infektionen oder notwendige Operationen und damit Krankenhausaufenthalte unterbrochen. Stehen, Gehen, aber auch Sitzen und Liegen können starke Schmerzen verursachen. Bei Beteiligung der Schleimhäute können besonders schmerzhaft Blasen in den Augen dazu führen, dass Betroffene oft tagelang nichts sehen, außerdem können auch gravierende Probleme mit der Nahrungsaufnahme und der Verdauung auftreten. Diese medizinischen Probleme und Zwischenfälle haben selbstverständlich großen Einfluss auf das Alltagsleben der davon Betroffenen. Nicht am Familienleben teilnehmen zu können, bei vielen Freizeitaktivitäten, die für andere selbstverständlich sind, immer wieder nur eingeschränkt dabei sein zu können und längere und häufige Abwesenheitszeiten in Schule und Beruf bleiben nicht ohne Auswirkungen. Weiters beeinträchtigt auch der Zeitverlust durch langwierige Wundversorgungen, Therapien, Essenszubereitungen, Nahrungsaufnahmen und Körperpflege das tägliche Leben. Hier gilt es, das rechte Maß zu finden, denn nicht alles was wünschenswert wäre an Pflege und Therapie ist auch wirklich durchführbar und sinnvoll. Ein angemessener Zeitraum

für Therapie und Pflege wird immer einzuplanen sein, aber letztlich ist nicht alles machbar was möglich ist. So muss man sich darauf beschränken, so wenig wie möglich, aber soviel wie nötig zu tun. Dies kann Eltern und Betreuer im Einzelfall oft vor schwierige Entscheidungen stellen. Es muss aber Zeit für alles gefunden werden. Neben den aufwändigen Verbandwechseln ist auch Zeit notwendig für Schule und Beruf, Freizeit und Freunde und all die kleinen und großen Dinge, die ein Alltagsleben füllen und ausmachen. Das ist leichter gesagt als getan, trotzdem ist es die Realität und ein relativ straffer Zeitplan ist für die meisten Familien mit einem EB Betroffenen bereits zur Gewohnheit geworden.

2. Allgemeiner Teil

2.1. Anpassung von Wohnung und Arbeitsplatz

In der Wohnung und am Arbeitsplatz sind verschiedene Anpassungen vorzunehmen. So sollte auf jeden Fall ein ruhiger Platz für Verbandswechsel eingerichtet werden, vorzugsweise in einem Badezimmer mit Badewanne und Duschköglichkeit, um das Ablösen von klebenden Verbänden möglichst schmerzarm zu ermöglichen und die tägliche, aufwändige Körperpflege zu erleichtern. Die Liege, auf der die Verbandswechsel durchgeführt werden, sollte gut gepolstert aber auch höhenverstellbar sein, damit die Pflegeperson die notwendigen Arbeiten in schonender Haltung verrichten kann. Hilfreich kann der Anschluss für einen Fernseher, Radio oder ein Musikgerät sein, damit eine Ablenkung von der langwierigen und oft auch schmerzhaften Prozedur möglich ist.

Bei erheblicher Bewegungseinschränkung sind Betroffene oft auf den Rollstuhl angewiesen, dann muss die Wohnung rollstuhlgerecht sein, was bei nachträglicher Adaption sehr kostenintensiv sein kann. Sitzplätze müssen weich gepolstert sein und außerdem sind rutschfeste Bodenbeläge vorteilhaft. Weitere Maßnahmen richten sich nach den individuellen Lebensumständen.

2.2. Bekleidung und Schuhwerk

Ein eigenes Kapitel ist auch die Kleidung, denn sie muss besonders weich sein, darf keine Druckstellen durch Knöpfe oder Nähte verursachen und zu warme Kleidung sollte unbedingt vermieden werden. Besonders geeignet sind hier Materialien wie Baumwolle, Viskose und Seide, außerdem gibt es einige neue Materialien, die für ein besonders gutes Hautklima sorgen sollen. An leicht verwundbaren Stellen kann man versuchen, unter der Bekleidung Schutzverbände anzulegen um hier zusätzlich Reibung und Blasenbildung zu vermeiden. Bei Babys ist es manchmal hilfreich, die Kleidung mit der Außenseite nach innen zu tragen, da es dann weniger zu Druckstellen durch die Nähte kommt. Mit zunehmendem Alter wird auch das Aussehen der Kleidung immer wichtiger und die Suche nach geeigneten und trotzdem ansprechenden Kleidungsstücken gestaltet sich je nach Wohnort oft als recht schwierig.

Besonderes Augenmerk muss auf passendes Schuhwerk gelegt werden, denn hier ist die Blasenbildung besonders schwer vermeidbar. Schuhe sollten weder zu groß noch zu klein sein, aus weichem Material und trotzdem fest sitzend. Schwitzen sollte unbedingt vermieden werden, da dies die Blasenbildung nochmals verstärkt und die Sohle muss fußgerecht sein. Das bedeutet, dass gerade hier viel Zeit und auch finanzielle Mittel notwendig sind, um immer wieder geeignetes Schuhwerk zu finden.

Derzeit gibt es einige Firmen, die hochwertige Schuhe herstellen, diese sind allerdings meist recht teuer. Manchmal sind auch orthopädische Schuhe notwendig und gerade in diesem Bereich sollten die Betroffenen jede Unterstützung erhalten. Für die Bewegungsfreiheit ist das Schuhwerk ein ganz entscheidender Faktor, der aber erst zu Bewusstsein kommt, wenn es durch unpassendes Material zu gravierenden Problemen, ja sogar zu Gehunfähigkeit kommt.

2.3. EB und Sport

Bewegung und Sport sind notwendig für den Aufbau von Muskulatur und Knochen, für die Erhaltung der Funktionsfähigkeit des Körpers, für das Selbstvertrauen und für ein positives Körpergefühl. Bekanntermaßen ist Sport auch allgemein gesundheitsfördernd und dient der Vermeidung von Folgeerkrankungen bei einer bestehenden Grunderkrankung. Das stimmt selbstverständlich auch für Menschen mit EB. Allerdings ist, bedingt durch die leichte Verletzbarkeit der Haut, Sport oft nur sehr eingeschränkt möglich, trotzdem sollte auf ausreichende Bewegung geachtet werden.

Im Kleinkindalter, wo der natürliche Bewegungstrieb so gut es geht unterstützt werden muss, können Schutzverbände, die an besonders gefährdeten Körperstellen angelegt werden, sehr hilfreich sein. Das Kind kann und darf aber in seiner Bewegungsfreiheit nicht allzu sehr eingeschränkt werden, damit es seine Grenzen kennen lernt und sein Körpergefühl verbessert. Ein schlechtes Körpergefühl führt später zu eingeschränkter Beweglichkeit und damit zu Unsicherheit und erhöhter Verletzungsgefahr.

Bewegung und Sport sollen auch im Erwachsenenalter ein Teil des Lebens mit EB werden. Welche Bewegungsarten hier geeignet sind, hängt wiederum von der speziellen EB-Form des Betroffenen ab. Geeignet ist in den meisten Fällen jede Art von Gymnastik, Radfahren (ev. auch auf dem Hometrainer), leichtes Hanteltraining, heilpädagogisches Reiten und Voltigieren, Tanzen, Schwimmen, Tischtennis. Natürlich können auch andere Sportarten ausgeübt werden, hier sollte der Betroffene ausprobieren dürfen was möglich ist und wo die Grenzen sind. Je nach Schweregrad der Erkrankung ist eine individuelle Beratung besonders wichtig und sollte auf jeden Fall durchgeführt werden.

2.4. Haustiere

Es spricht (außer vielleicht bei Vorhandensein einer Allergie) nichts dagegen, dass Menschen mit EB Haustiere halten. Im Gegenteil, die Beziehung zu einem Haustier kann eine äußerst wohltuende Wirkung auf die Lebensfreude und die Entwicklung haben und sich sehr positiv auf das Selbstwertgefühl auswirken. Die Freundschaft, Treue und Liebe, die das Tier seinem Besitzer zeigt, kann den oft schwierigen Alltag

erträglicher machen. Wenn also Zeit, Geld, Platz, Geduld, Liebe sowie die Bereitschaft, Verantwortung zu übernehmen vorhanden sind, sollte die Anschaffung eines Haustieres ernsthaft in Erwägung gezogen werden. Besonders optimal ist natürlich ein ausgebildeter Partnerhund, aber es ist auch jedes andere Tier möglich, je nach den Vorlieben und Möglichkeiten des Betroffenen.

2.5. Urlaubsgestaltung

Bei der Urlaubsgestaltung ist eine gute Planung die Voraussetzung. Grundsätzlich ist vieles möglich, man muss gut überlegen, was für den Betroffenen selbst aber auch für alle anderen Familienmitglieder eine echte Abwechslung und Erholung vom Alltag ist. Das ist natürlich sehr abhängig von den finanziellen Ressourcen, dem Alter der Kinder bzw. der Familiensituation. Einzig zu beachten ist, dass extreme Klimasituationen wie große, trockene Hitze und sibirische Kälte bei EB ungünstige Auswirkungen haben, ansonsten kann man hier sehr frei wählen. Bei Urlaub im Süden ist es also günstiger, nicht gerade im Hochsommer dorthin zu fahren und auf jeden Fall auf wirklich gut klimatisierte Zimmer zu achten. Vorzuziehen ist ein eher gemäßigtes Klima, aber auch ein Aufenthalt mit Sonne, Sand und Meer kann sich sehr günstig auf den Hautzustand auswirken. Bei Städtereisen ist auf angenehme Transportmittel zu achten, lange Gehstrecken sind in den meisten Fällen nicht machbar, also sollten Stadtbesichtigungen und auch Museumsbesuche nur nach guter Planung durchgeführt werden. Die zeitweilige oder dauernde Zuhilfenahme eines Rollstuhles ist dann oft unverzichtbar.

2.6. Hobbys

Gerade für Menschen, deren Leben durch Einschränkungen nicht alle Entscheidungsmöglichkeiten offen lässt, sind Hobbys besonders wichtig. Ein auf Grund der vielen Notwendigkeiten meist recht straff organisierter Alltag braucht einen Ausgleich und die Möglichkeit zur Entspannung, die eben auch ein Hobby bieten kann. Kunst, Malerei, Anlegen von Sammlungen, Lesen, Erlernen eines Musikinstrumentes, Singen und viele andere Tätigkeiten bieten sich hier an und werden von den Betroffenen mit großer Leidenschaft ausgeübt.

2.7. Komplementärmedizin

Bei allen chronischen Erkrankungen, für die keine Heilung zur Verfügung steht, werden Eltern und Angehörige, aber auch die Betroffenen selbst früher oder später versuchen, mit komplementären Methoden den Krankheitsverlauf positiv zu beeinflussen. Es gibt hier unzählige Beispiele, die mit unterschiedlichem - objektiven und subjektiven - Erfolg angewendet werden. Für die medizinischen und pflegerischen Betreuer ist echte

Offenheit und Aufgeschlossenheit auch ungewöhnlichen Methoden gegenüber die Voraussetzung, um darüber informiert zu werden, welche Methoden die Betroffenen verwenden. Hier gibt es bereits viele höchst unterschiedliche Erfahrungen, die allerdings meist Einzelberichte bleiben. Es wäre sinnvoll und nützlich hier Wege zu finden, all diese Einzelerfahrungen zu sammeln und auszuwerten, um für die Zukunft vielleicht doch den einen oder anderen neuen Therapieansatz zu finden oder zumindest eine Verbesserung der Lebensqualität einer größeren Gruppe von Betroffenen zu erreichen.

2.8. Kosten

Die finanzielle Situation ist ein besonders großes Problem bei einer chronischen Erkrankung, die einen sehr hohen Pflege- und Materialaufwand sowie eine Anpassung des Lebensraumes erfordert: Wer bezahlt die notwendigen Dinge, wer kommt für die Kosten auf, die zwar vielleicht nicht überlebensnotwendig sind, aber das Leben beträchtlich erleichtern können. Krankenversicherungen sind zum Glück in unserem Land selbstverständlich, in anderen Ländern beginnt bereits hier das Problem, denn häufig werden die Kosten für geeignete Verbandsmaterialien oder Behandlungen und Operationen nicht übernommen bzw. sie sind in manchen Ländern für die Betroffenen gar nicht erhältlich und möglich. Auch in Ländern, in denen das Krankenversicherungssystem Menschen mit chronischen Erkrankungen einschließt, bleibt genug, was von den Versicherungen nicht bezahlt wird und was die Familien selbst finanzieren müssen. Die speziellen Bedürfnisse von EB Patienten sind nicht so einfach in unser bestehendes Versicherungssystem einzugliedern, daher sind individuelle Einzellösungen bezüglich der Kostenübernahmen durch die Versicherungsträger notwendig. Aber auch Kosten, die der Verbesserung der Lebensqualität dienen und die nicht direkt oder nur zu einem ganz geringen Teil von Versicherungsträgern gezahlt werden, wie zum Beispiel verschiedene Hilfsgeräte für den Haushalt, geeignete Einrichtungsgegenstände oder Zusatznahrung und Therapiestunden, müssen irgendwie finanziert werden. Die betroffenen Familien brauchen dringend Unterstützung bei der Suche nach den Möglichkeiten finanzieller Hilfe, denn es gibt hier große Unterschiede in den einzelnen Bundesländern. Ausgezeichnet ausgebildete Sozialarbeiter müssen hier in die Betreuung eingebaut werden. In manchen Ländern, so auch in Österreich, ist finanzielle Hilfe über die Selbsthilfegruppen möglich, aber auch diese Information muss an die Angehörigen weitergegeben werden. Über die unterschiedlichen Möglichkeiten in den einzelnen Ländern eine Übersicht erstellen zu wollen wäre vermessen und daher sind alle Personen, die in die Betreuung solcher Familien mit eingebunden sind, herausgefordert, am jeweiligen Wohnort der Betroffenen die bestmögliche finanzielle Unterstützung zu erreichen.

3. Altersbezogener Teil

3.1. Neugeborenen

3.1.1. Eltern

Wenn ein Neugeborenes zur Welt kommt, bei dem der Verdacht besteht, dass eine EB vorliegen könnte, löst dies in der Regel eine Reihe von Reaktionen aus. Vor allem bei den Eltern bestimmen natürlich starke Gefühlsschwankungen in den ersten Tagen des Neugeborenen das Leben. Von dem Zeitpunkt, an dem Eltern mitgeteilt wird, dass mit ihrem Neugeborenen „etwas nicht stimmt“ bis zu endgültigen Diagnose treten verständlicherweise Unsicherheit und Ängste auf, die für die Eltern nur sehr schwer zu ertragen sind, völlig gleichgültig, um welche medizinische Diagnose es sich letztendlich handelt. Vieles hängt hier von den Umständen ab, unter denen das Kind geboren wurde, in jedem Fall brauchen die Eltern in dieser Zeit dringend emotionale Unterstützung und Zuwendung sowie Verständnis von Seiten der medizinischen und pflegerischen Betreuer. Normalerweise ist es für alle Beteiligten am besten, so rasch wie möglich eine exakte Diagnostik anzustreben, um die richtigen weiteren Schritte einzuleiten. Sobald die exakte Diagnosestellung erfolgt ist müssen die Eltern darüber aufgeklärt werden, welche Bedeutung die Diagnose für das Leben ihres Kindes hat. Man darf hier auch schwerwiegende Diagnosen nicht hinausschieben, denn die Eltern haben ein Recht darauf zu erfahren, was mit ihrem Kind los ist. Dafür muss unbedingt ein Setting gewählt werden, das ungestörte Gespräche erlaubt und wo genug Zeit ist für die Familie und alle Fragen, die auftauchen. Dies lässt sich selbstverständlich nicht in einem einzigen Gespräch klären, daher müssen Raum und Zeit für weitere Gespräche eingeplant werden. Die Eltern sind zu diesem Zeitpunkt sehr oft verständlicherweise in einem Ausnahmezustand und nehmen nach der Eröffnung der Diagnose nur mehr sehr wenig Informationen wirklich auf, haben aber in der Regel sehr viele Fragen. Daher sind meistens mehrere Gespräche notwendig. Den Eltern muss einfühlsam, aber ehrlich erklärt werden, welche Erkrankung ihr Kind hat, wodurch sie verursacht wurde und wie die Auswirkungen sein werden. Dabei darf aber auch niemals der Umstand außer acht gelassen werden, dass niemand im Einzelfall vorhersagen kann, wie das Leben mit EB für genau diesen neuen kleinen Menschen mit EB aussehen wird. Hoffnung muss immer möglich bleiben! Den Eltern muss mit Respekt begegnet werden und sie müssen dabei unterstützt werden, ihr Kind, so wie es ist, annehmen zu können. Eine umfassende und gute Information ist wichtig um den Eltern die Sicherheit und das Vertrauen zu geben, dass sie diese für sie überraschende und völlig neue Lebenssituation meistern können.

3.1.2. Das Neugeborene

Das Neugeborene selbst, das mit EB oder Verdacht auf EB zur Welt gekommen ist, braucht wie jedes andere Baby vor allem Geborgenheit, Sicherheit, Nähe und eine anregende Umgebung (Farben, Bilder, Mobile ...). Es braucht auf Grund der Verletzbarkeit der Haut aber auch professionelle medizinische und pflegerische Betreuung. Aus diesem Grund muss der Kontakt mit erfahrenen Therapeuten und Pflegepersonen unbedingt gesucht werden. Die Eltern sollten rasch selbst lernen, ihr Baby zu versorgen, aber auch, wie sie ihm Geborgenheit und körperliche Nähe geben können, ohne es zu verletzen. So darf das Neugeborene zum Beispiel nie unter den Achseln hochgehoben werden, da gerade die Haut dort sehr leicht verletzbar ist. Zum Hochheben eignet sich am besten die Verwendung von Kissen oder einer Decke. Weiters ist auf striktes Vermeiden von klebenden Materialien zu achten, hier muss geeignetes Verbandsmaterial organisiert werden. Auch auf Klebeelektroden muss verzichtet werden, außer es ist für das Überleben des Kindes aus irgendeinem Grund absolut nicht vermeidbar. Hier kann man aber oft mit neueren selbsthaftenden Verbänden das direkte Aufkleben vermeiden, was unbedingt anzustreben ist.

3.1.3. Stillen

Wenn Stillen möglich ist, ist dies immer vorteilhaft. Sowohl aus ernährungsphysiologischen Gründen als auch zur Förderung einer positiven Bindung der Mutter an das Kind, die durch die belastende Ausgangssituation erschwert sein kann, ist Stillen erwünscht. Auch bei schweren Formen von EB und bei Schleimhautbeteiligung ist Stillen die schonendste Möglichkeit der Nahrungsaufnahme. Falls aus irgendeinem Grund das Stillen aber nicht möglich ist, darf deswegen kein Stress entstehen, was in dieser Situation natürlich nicht einfach ist. Selbstverständlich kann das Baby mit EB auch mit Säuglingsnahrung ernährt werden. Hier wird bei schweren Formen mit Schleimhautbeteiligung die Verwendung von speziellen Saugern (Habermann® Sauger) empfohlen. Die Mutter muss diesbezüglich von einer erfahrenen Ernährungsberaterin betreut werden.

3.1.4. Entlassung aus dem Krankenhaus

Sobald sich die Eltern die Pflege zutrauen, ist die Entlassung nach Hause möglich. Dazu ist ein gutes Übergangsmanagement unerlässlich. Die Eltern brauchen Ansprechpartner, die in der ersten Zeit immer erreichbar sind. Auch der Kontakt zu einem Kinderarzt oder Hausarzt vor Ort, der sich von Anfang an mit der Erkrankung vertraut macht, ist herzustellen. Häufig ist eine Anpassung der häuslichen Umgebung notwendig, damit eine gute Wundpflege möglich ist. Hier ist auch daran zu denken, dass die Pflege eines Kleinkindes mit EB oft sehr viel Zeit in Anspruch nimmt, daher ist

dafür zu sorgen, dass die pflegenden Personen einen geeigneten Arbeitsplatz für die Verbandswechsel vorfinden. Wenn es irgendwie möglich ist, eine Hauskrankenpflege zu organisieren, dann ist dies gerade in der ersten Zeit unbedingt anzustreben. Auch wenn das nicht möglich ist, muss man darauf achten, dass von Anfang an noch andere Personen, außer der Mutter bzw. den Eltern, aus dem Familien- und/oder Freundeskreis die Pflege eines Kindes mit EB erlernen. Eine gute Möglichkeit der Unterstützung ist es auch, den Eltern einen Kontakt zu anderen Eltern von Kindern mit EB anzubieten.

In der ersten Zeit zu Hause ist es erfahrungsgemäß das größte Problem für die Eltern und pflegenden Personen unterscheiden zu lernen, welche Probleme des Neugeborenen nun durch EB verursacht werden und welche ganz einfach „babybedingt“ sind und durch die besonderen Charaktereigenschaften des einzelnen Kindes zusätzlich geprägt werden. Hier ist ein genaues Beobachten durch die Eltern und pflegenden Personen und eine gute Kommunikation zwischen betreuenden Ärzten und der Familie ganz besonders wichtig.

Das Baby sollte in seinem Bettchen eine weiche Unterlage (z.B. ein Lammfell) haben und die Seitenwände können mit weichen Materialien ausgekleidet werden, um Verletzungen zu vermeiden. Eine wichtige Empfehlung ist es auch, dass Bett auf keinen Fall als Verbandstisch zu verwenden, denn das Bett sollte ein sicherer Ort für das Baby sein und dann auch später für das Kleinkind ein Ort, an den es sich zurückziehen kann, an dem es sich wohlfühlt und an dem es vor unangenehmen Berührungen oder schmerzhaften Prozeduren, wie z.B. dem Verbandswechsel, sicher ist.

3.2. Kleinkindalter

3.2.1. Motorische Entwicklung

Im Kleinkindalter sind Eltern und Betreuer vor neue Herausforderungen gestellt. Das Kind entwickelt sich weiter, beginnt zu sitzen, versucht sich fortzubewegen. Dabei kann es natürlich besonders am Anfang zu kleineren und größeren Unfällen kommen, die bei einem Kind mit EB neue Blasen und Wunden, gefolgt von Schmerzen hervorrufen. Es ist nur natürlich, dass Eltern ihrem Kind nach Möglichkeit jeden Schmerz ersparen wollen und darum ihr Kind, so gut es ihnen möglich ist, schützen möchten. Für das Kind ist es aber auch wichtig, eigene Erfahrungen zu machen und die körperlichen Grenzen und Fähigkeiten kennen zu lernen. Aus diesem Grund muss eine für Eltern und Kind passende Balance gefunden werden zwischen Schutz und Ausprobieren lassen. Das ist eine große Herausforderung für beide Teile und Eltern müssen darin bestärkt werden, dass sie - je nach Verletzlichkeit der Haut ihres Kindes,

also je nach EB-Form - dem Kind die größtmögliche Freiheit gewähren. Natürlich müssen sie auch über mögliche und sinnvolle Schutzmaßnahmen informiert werden, wie z.B. das Anlegen von Schutzverbänden an den Knien beim Krabbeln oder an den Füßen beim Gehen lernen.

Eine frühzeitige Beratung aus physio- und ergotherapeutischer Sicht ist empfehlenswert. Es kann damit auf die besonderen Bewegungsmuster und eventuellen motorischen Probleme eines Kindes mit EB frühzeitig reagiert werden. Trotz der Einschränkungen wird so eine möglichst gute körperliche Entwicklung des Kindes gefördert. Bei EB-Formen, bei denen es zu einer zunehmenden Einschränkung der Beweglichkeit der Finger und Hände, aber auch der Zunge und des Mundes kommt, sollte auf möglichst spielerische Weise bereits jetzt damit begonnen werden, mit gezielten Bewegungsübungen diese Einschränkungen zumindest hinauszuzögern. Leider zeigt die Erfahrung, dass es nicht möglich ist, die Bewegungseinschränkungen ganz zu verhindern, aber die Beweglichkeit kann zumindest länger erhalten werden. Für die Mundbeweglichkeit wären „Grimassenschneiden“ vor dem Spiegel, Seifenblasen pusten und vor allem auch Singen sehr gute und geeignete Übungen, die den meisten Kindern darüber hinaus Freude machen.

3.2.2. Förderung der intellektuellen Fähigkeiten

Besonders entscheidend für die Zukunft des Kindes ist es, dass möglichst alle Sinne gefördert werden, also neben den körperlichen auch die intellektuellen Fähigkeiten des einzelnen Kindes gesehen und weiterentwickelt werden. Das, was das Kind kann, soll in den Vordergrund gestellt werden, in späteren Jahren können diese speziellen Fähigkeiten oder auch Begabungen ein Ausgleich sein für die Einschränkungen, die durch die körperlichen Probleme entstehen.

3.2.3. Information über die Erkrankung

Es ist hilfreich, dem Kind bereits im Kleinkindalter beizubringen, die Verletzbarkeit seiner Haut mit einfachen Worten auch anderen zu erklären. Spätestens im Kindergarten wird es häufig mit Fragen und auch Unverständnis konfrontiert werden und je klarer es selbst Bescheid weiß, desto besser kann es auf Fragen oder Unsicherheiten reagieren und desto schneller wird sich die Umgebung auf dieses Ungewohnte einstellen. Der Kontakt zu Gleichaltrigen ist schon früh wichtig und eine gute Information über diese seltene Hauterkrankung ist wichtig, damit Eltern und Kind mit angemessenen und unangemessenen Reaktionen der Umwelt umzugehen lernen. Das Kind dabei zu unterstützen, ein positives Selbstbild zu entwickeln, ist eine der wichtigsten Aufgaben für die betreuenden Personen und eine Grundvoraussetzung für das Leben mit einer schwerwiegenden chronischen Erkrankung wie EB.

3.2.4. Verbandswechsel

Bereits im Kleinkindalter treten vermehrt Schwierigkeiten mit den Verbandswechseln auf, weil es oft weh tut und lange dauert. Schmerzen und Unbehagen können die Ursache dafür sein, dass die Kinder ängstlich werden. Ein Gefühl der Hilflosigkeit und des Ausgeliefertseins kann sich einstellen, was zu Ärger und Zornesausbrüchen führen kann, die nur schwer handhabbar sind. Hier ist eine gute Schmerzberatung notwendig, außerdem muss den betreuenden Personen erklärt werden, dass wirklich nur soviel wie nötig getan werden sollte. Eine optimale Wundversorgung, möglichst noch nach einem ausgefeilten Pflegeplan, ist nun im Regelfall nicht mehr einzuhalten. Die Eltern müssen darin bestärkt werden, dass sie das Richtige tun, und sie müssen in den Jahren davor bereits die innere Sicherheit erworben haben, die notwendig ist um ein Kleinkind mehrmals wöchentlich komplett neu zu verbinden. Natürlich sind auch alle Tricks erlaubt, um das Kind abzulenken, vor allem Geschichten (selbst erzählte oder Hörspiele) und Videos oder DVDs haben sich hier bewährt. Darüber hinaus sind Entspannungstechniken für alle Kinder (und auch die Eltern!) anzustreben, es gibt mittlerweile viele Möglichkeiten, diese zu erlernen.

3.3. Schulzeit

3.3.1. Einschulung

Viele Ängste und Sorgen begleiten die Zeit der Einschulung. Es stellen sich neben den schulischen Erfordernissen auch die Fragen danach, ob das Kind von seinen Klassenkameraden gut aufgenommen wird, ob es Freunde findet, aber auch danach, wie die baulichen Gegebenheiten in der Schule sind. Muss das Kind zum Beispiel weite Wege überwinden, z.B. von einem Klassenraum zum nächsten? Gibt es Gefahrenstellen im Klassenraum und in der Schule, wo es sich verletzen könnte? Gibt es ruhigere Rückzugszonen für die Pausen? Sind die Lehrer einfühlsam? Gibt es zeitlichen Spielraum für die Lehrer, damit sie neben ihren sonstigen Verpflichtungen etwas mehr Energie in die Betreuung eines Kindes mit speziellen Bedürfnissen investieren können? All diese Fragen können nur in enger Zusammenarbeit zwischen Eltern und Schule geklärt werden, weshalb Informationen für Lehrer und Mitschüler/Eltern unbedingt vorab notwendig sind, um dem Kind mit EB einen guten Einstieg in die Schulzeit zu ermöglichen. Da es sich bei EB um eine wirklich seltene Erkrankung handelt, ist das Kind meist das erste in der Schule mit dieser Problematik und es sind alle Beteiligten gefordert, am jeweiligen Heimatort des Kindes die bestmögliche Lösung zu finden.

Eine wesentliche Frage ist, welche Schule für dieses spezielle Kind geeignet ist und welche Möglichkeiten vor Ort überhaupt vorhanden sind. Wenn es möglich ist, so ist

die Integration in eine Regelschule normalerweise vorzuziehen. Bei manchen Kindern können aber auch - so vorhanden - spezielle Schulformen die bessere Lösung sein. Manche Kinder mit EB kommen sehr gut allein zurecht, andere brauchen in Teilbereichen Unterstützung, wieder andere können den Schulalltag nur mit Hilfe einer ständigen Begleitperson meistern. Das hängt einerseits von der genauen EB-Form ab, andererseits von speziellen Charaktereigenschaften und der individuellen Entwicklung, die dieses besondere Kind durchlaufen hat.

Es sollte auch besprochen werden, ob das Kind in der Schule Mahlzeiten zu sich nehmen wird/kann. Bei Kindern, deren Schleimhäute an der Erkrankung beteiligt sind, müssen die Mahlzeiten speziell zubereitet werden, denn es ist nicht an jeder Schule selbstverständlich, dass auf diese besonderen Bedürfnisse eingegangen werden kann.

Sehr oft gelingt auch bei Kindern mit schweren Formen die Eingliederung in die Schule gut, wenn auch nicht problemlos. Freunde zu finden ist nicht immer einfach, denn durch die Offensichtlichkeit der Erkrankung, die Einschränkungen bei der Freizeitgestaltung und auch durch den Status des „Besonderen“ können hier Hindernisse auftreten. Ganz wesentlich hängt das aber von der Persönlichkeit des Kindes ab und je selbstverständlicher das Kind mit seiner Erkrankung umgeht, je besser es selbst informiert ist, desto besser gelingt Integration. Die meisten Kinder mit EB schaffen es sehr gut, echte und gute Freundschaften aufzubauen. Kränkungen und neugierige Blicke lassen sich dennoch in unserer Gesellschaft trotz bester Information leider nicht gänzlich vermeiden, hier sind Eltern, Lehrer und Mitschüler gefordert, dem Kind den Rücken zu stärken.

Nach einem (hoffentlich) gelungenen Einstieg muss immer aufmerksam beobachtet werden, ob eventuell weitere Probleme auftreten, die zuvor nicht bedacht wurden oder die erst im Laufe der Zeit entstanden sind. Manche davon sind recht einfach zu lösen, bei anderen ist zur Lösung ein etwas größerer Aufwand notwendig. Hier gibt es zahlreiche Ideen und interessante Einzellösungen. Einem Schüler wurde zum Beispiel durch einen engagierten Lehrer ermöglicht, den Unterricht an den Tagen, an denen er auf Grund starker Schmerzen oder körperlicher Schwäche nicht in die Schule gehen konnte, daheim zu verfolgen. Über seinen Computer, der mit dem Klassenraum und einer Webcam verbunden war, wurde dies machbar. Auch Spracherkennungsprogramme können hilfreich sein, wenn ein Kind wegen zusammengewachsener Finger nicht so schnell schreiben kann und anders nicht in angemessener Zeit mit seinen Schulaufgaben zurechtkommt. Manchmal genügen auch einfachere Dinge, wie spezielle Schreibstifte oder Scheren, um dem Kind die Teilnahme am Schulunterricht zu erleichtern.

Hilfreich kann es auch sein, dem Kind die Möglichkeit zu geben bereits 5 Minuten vor Schulschluss die Klasse verlassen zu dürfen, um die Jause zu kaufen oder um zur Garderobe zu gehen, damit es nicht ins große Pausen- oder Schulschlussgedränge gerät und dabei verletzt wird. Auch einfache Hilfsmittel wie ein Lammfell als Sitzunterlage helfen dem Kind im Schulalltag. Das Kind soll, so gut es geht, an allem teilnehmen dürfen, auch am Turnunterricht, aber die Grenzen, denen es durch EB unterworfen ist, müssen beachtet und respektiert werden. Leichte Erschöpfbarkeit, verursacht durch Anämie oder Schmerzen, können zeitweise auftreten. Das Kind soll selbst entscheiden dürfen, was geht und was nicht und die Erfahrung zeigt hier, dass die betroffenen Kinder dies selbst sehr gut einschätzen lernen, wenn man sie lässt!

Kleinere Unfälle lassen sich im Schulalltag wohl nie ganz vermeiden. Wichtig ist es, die Schule auf diese Unfälle vorzubereiten und z.B. ein Erste Hilfe Paket mit geeignetem Verbandsmaterial bereit zu stellen. Dieses muss jederzeit verfügbar sein und den Lehrpersonen muss der Umgang mit Verletzungen bei EB gezeigt werden.

Meistens gewöhnen sich Mitschüler und Lehrer schnell an die „do’s and don’ts“ im Zusammenleben mit einem von EB betroffenen Kind, sodass der Schulbesuch bald zur Selbstverständlichkeit wird - mit allen Höhen und Tiefen, die den Schulalltag kennzeichnen.

3.4. Adoleszenz

In dieser Lebensphase werden Freunde immer wichtiger, man will dazugehören, will seine Eigenständigkeit entwickeln und eigene Erfahrungen machen. Der Wunsch nach einer Partnerschaft entsteht, der Körper verändert sich und die Pubertät macht den Betroffenen und Angehörigen zu schaffen. Kinder mit EB machen diese Zeit genauso durch wie alle anderen Kinder, nur kommen dazu noch die Probleme, die EB mit sich bringt. Da die Bedeutung des eigenen Aussehens zunimmt, treten die körperlichen Einschränkungen und auch die Hauterscheinungen mit ständigem Auftreten neuer Blasen, Wunden und Narben noch mehr in den Vordergrund. Hier kann der Kontakt zu anderen Betroffenen manchmal helfen, weil es zeigt, dass man nicht der einzige auf der Welt ist, der diese Erkrankung und diese Probleme hat. Oft will der Jugendliche aber gerade in dieser Zeit lieber jeden Kontakt mit anderen Betroffenen vermeiden, um sein Anders-Sein nicht allzu sehr in den Vordergrund zu stellen, sondern zu zeigen, dass er - genauso wie jeder andere - sein Recht auf Einzigartigkeit in Anspruch nehmen will. Auch das ist zu respektieren. Selbstständigkeit, Unabhängigkeit und Eigenverantwortung müssen jetzt unbedingt gefördert werden, nicht nur in bezug auf die Wundversorgung, die auch unabhängig von pflegenden Angehörigen - im Regelfall der Mutter - vom Jugendlichen selbst und anderen Menschen mehr und mehr übernommen wird, sondern gerade auch in Hinblick auf Zukunftsplanung und die

Entwicklung von Freundschaften. Auch wenn es für Eltern von Kindern mit chronischen Erkrankungen besonders schwer ist, sich zurückzuziehen: Teenager müssen ihr Leben mehr und mehr selbst in die Hand nehmen dürfen!

In dieser Zeit wird auch die Frage nach der passenden Berufsausbildung relevant. Hier ist, je nach Form und Beeinträchtigung, eine individuelle Beratung notwendig. Es sind Fachleute gefragt, die mit dem Jugendlichen gemeinsam erarbeiten, was realisierbar ist, welche Möglichkeiten es vor Ort gibt, welche Möglichkeiten es eventuell an anderen Orten gibt, wer dabei unterstützen kann und wie das Ziel dann auch tatsächlich erreicht werden kann. Dabei spielen natürlich, neben den Einschränkungen durch die Erkrankung, auch die speziellen Interessen, Fähigkeiten und Begabungen des einzelnen Betroffenen eine große Rolle.

3.5. Erwachsenenalter

Nun steht der Wunsch nach einem selbstbestimmten und unabhängigen Leben im Vordergrund. Eine eigene Wohnung, der Führerschein, ein geeigneter Beruf, eine Partnerschaft und eine Familie: diese völlig normalen Wünsche, die jeder in unterschiedlichem Ausmaß hat, können für Menschen mit EB zu ganz unterschiedlichen Hürden und Problemen führen.

3.5.1. Berufswahl

Bei der Wahl eines geeigneten Berufes ist es wichtig, sich nicht an den Defiziten zu orientieren, die durch EB entstehen, sondern die Möglichkeiten zu sehen, die durchaus vorhanden sind! Wieder hängt vieles von der speziellen EB-Form ab. Bei manchen Formen ist die Auswahl nahezu unbeschränkt, bei den meisten stehen aber nicht alle Möglichkeiten offen - was aber natürlich auf unterschiedliche Weise für jeden Menschen gilt. Das Maß der Einschränkung der Wahlmöglichkeiten hängt neben dem Schweregrad der EB auch vom erreichten Ausbildungsgrad und der Persönlichkeit des Betroffenen ab.

Nach einer passenden Berufsausbildung muss überdacht werden, ob in Vollzeit gearbeitet werden kann oder ob Teilzeit die bessere Lösung ist.

Wenn es auf Grund starker körperlicher Einschränkungen nicht anders möglich ist, so besteht in einigen Ländern die Möglichkeit einer Berufsunfähigkeitspension. Dies empfiehlt sich aber nur in Ausnahmefällen, da das Recht auf Arbeit nicht grundlos in den Grundrechten der Menschenrechte verankert ist. Ein großer Teil des Selbstwertgefühls eines Menschen - mit oder ohne Erkrankung - hängt von seinem Beruf und seiner Erwerbstätigkeit ab. Eventuell ist zumindest eine geringfügige

Beschäftigung möglich. Wenn eine geregelte Arbeit aus gesundheitlichen Gründen gar nicht möglich ist, kann unter Umständen auch die intensivere Beschäftigung mit einem Hobby zumindest einen gewissen Ausgleich schaffen.

3.5.2. Führerschein

Der Erwerb des Führerscheins ist meist möglich, beim Erwerb eines Fahrzeuges müssen aber gelegentlich Umbauten durchgeführt werden, wie z.B. größere Spiegel (um ohne ruckartige Bewegungen eine gute Übersicht zu haben), ein Knopf am Lenkrad (zum leichteren Drehen eventuell auch mit nur einer Hand), elektrische Fensterheber, Automatikgetriebe, weiche Sitze, automatische Türverriegelung und gepolsterte Sicherheitsgurte.

3.5.3. Partnerschaft und Sexualität

Wesentlich schwieriger und vor allem sensibler ist das Thema Partnerschaft und Sexualität. Es ist in unserer westlichen Gesellschaft, die nur „reich, jung, gesund und schön“ als die gewünschten und erforderlichen Eigenschaften für gesellschaftlichen und partnerschaftlichen Erfolg gelten lässt, sehr schwer, ein halbwegs intaktes Selbstwertgefühl zu entwickeln. Erst recht, wenn man mit besonderen Bedingungen lebt, wie zum Beispiel einer Haut, die von EB gekennzeichnet ist. Gesellschaftliche Normen sind aber zum Glück nicht das ganze Leben und es bleibt zu wünschen, dass wieder mehr und mehr Menschen aller Normen zum Trotz nicht nur auf das Offensichtliche (z.B. eine EB-Erkrankung) schauen, sondern weiter sehen und erkennen können, dass der Mensch, der mit dieser besonderen Bedingung lebt, ein Mensch mit vielfältigen Fähigkeiten, Stärken und auch Schwächen ist. Dann ist der Weg frei, offen aufeinander zuzugehen und - wenn die Voraussetzungen stimmen - auch eine Beziehung und Partnerschaft aufzubauen, die dann in der Regel auf sehr stabilem Grund gebaut ist. Hier gibt es ermutigende Beispiele aus der ganzen Welt.

Der Wunsch nach einer Partnerschaft bleibt trotzdem allzu häufig unerfüllt, nicht nur bei den sogenannten schweren Formen der EB. Der Wunsch nach Zweisamkeit besteht und auch das sexuelle Verlangen lässt sich nicht so einfach beiseite schieben. Hier allgemein gültige Lösungen anzubieten, ist nicht möglich, sehr sensible Gespräche sind dafür erforderlich. Wichtig für die Betroffenen selbst und auch die betreuenden Personen ist es, diese Bedürfnisse wahrzunehmen und anzusprechen, dann kann mit Kreativität und Aufgeschlossenheit vielleicht der eine oder andere Weg gefunden werden, das Bedürfnis nach Zärtlichkeit und Sex zu befriedigen.

3.5.4. Vorsorgeuntersuchungen

Bei einigen schweren Formen der EB kommt es mit steigendem Lebensalter zu zunehmenden Einschränkungen der körperlichen Leistungsfähigkeit und dem Auftreten von schwerwiegenden Folgeerscheinungen, wie etwa Hautkrebs. Daher sind regelmäßige Untersuchungen der Haut, optimalerweise zweimal jährlich, notwendig.

Auch regelmäßige allgemeine Vorsorgeuntersuchungen sind von Bedeutung, denn es darf nicht vergessen werden, dass Menschen mit EB natürlich auch an allen möglichen anderen, von EB unabhängigen, Gesundheitsproblemen leiden können, die behandelt werden müssen und unter Umständen zusammen mit EB schwieriger zu therapieren sind.

4. Abschließende Bemerkungen

Das Ziel aller Bemühungen ist es dazu beizutragen, dass sich Menschen mit EB zu starken Persönlichkeiten entwickeln können, die ihre Möglichkeiten genau kennen und ausleben, gut informiert sind, ihr soziales Umfeld mitgestalten können und trotz aller Probleme und Einschränkungen ein erfülltes und zufriedenes Leben verbringen können.

Die Realität weicht noch allzu oft von diesen Vorstellungen ab und echte Leitlinien kann es hier nicht geben. Daher müssen nach wie vor in jedem Einzelfall durch verstärkte Bemühungen und Zusammenarbeit aller Beteiligten möglichst individuelle Lösungen gefunden werden. Jeder hat „seine eigene EB“, d.h. dass jeder Mensch mit EB seine eigene Geschichte hat, seine eigene Persönlichkeit, und daher erlebt jeder „seine“ EB anders und individuell. Eine phasengerechte und individuelle Betreuung dieser heterogenen Patientengruppe ist notwendig und die Erfahrung zeigt, dass es sich lohnt!

5. Information

Den gesamten Artikel (Auszug aus: Fine JD, Hintner H (eds.), Life with Epidermolysis Bullosa (EB). Etiology, Diagnosis, Multidisciplinary Care and Therapy. Springer, Wien, New York, 2009) finden Sie hier: ISBN 978-3-211-79270-4.