
ERNÄHRUNG BEI DYSTROPHER EB

1. Einleitung

Essen und Trinken spielt bei allen Menschen, egal ob krank oder gesund, eine große Rolle. Und zwar nicht nur, weil Ernährung lebensnotwendig ist, sondern auch, weil das Essen wichtig für das persönliche Wohlbefinden ist, und auch innerhalb der Familie und Gesellschaft eine wichtige Rolle spielt:

So wird beispielsweise unser Tagesablauf von den Mahlzeiten geprägt. Das gemeinsame Essen ist in vielen Familien ein wichtiger Zeitpunkt, zu dem alle Familienmitglieder zusammenkommen. Ebenso werden Feste mit „Festmahlen“ gefeiert.

Essen ist also idealerweise nicht nur die Aufnahme von Nährstoffen, sondern auch Genuss! Wenn die Ernährung darüber hinaus gut und abwechslungsreich zusammengesetzt und nährstoffreich ist, kann sie auch wesentlich zur Gesundheit beitragen.

Ein Neugeborenes, und ganz speziell eines mit EB, ist sehr anstrengend und daher sollten Sie auf sich und Ihre Gesundheit achten, indem Sie sich gut ernähren und sich Ruhe- und Entspannungsphasen gönnen. Nur dann haben Sie auch genug Kraft, gut für Ihr Kind zu sorgen!

Im Folgenden finden Sie allgemeine Informationen und Tipps, bei speziellen Fragestellungen wenden Sie sich bitte an Ihre Diätologin bzw. Arzt oder Ärztin.



Das Wichtigste in Kürze

- **Schleimhautblasen und -wunden im Mund- und Rachenraum können auftreten u. dazu führen, dass die Nahrungsaufnahme erschwert ist.**
- **Bei RDEB kann es zu Speiseröhrenverengungen kommen, was eine orale Nahrungsaufnahme zeitweise unmöglich macht.**
- **Ebenso kommt es bei RDEB häufig zu chronischer Verstopfung.**
- **Eine individuelle Ernährungsberatung ist zu empfehlen.**
- **Alle Maßnahmen sind durch Kontrollen zu begleiten.**

2. Bedeutung der Ernährung bei EB

Eine gute Ernährung ist für uns alle wichtig, ganz egal, ob wir nun EB haben oder nicht und ganz besonders während des Wachstums. Babys, die nicht unter EB leiden, investieren den größten Teil ihrer Ernährung in Wachstum. Weil die Haut von EB-Kindern sehr verletzlich ist, brauchen sie die Nahrung nicht nur, um normales Wachstum zu gewährleisten, sondern auch:

- um diejenigen **Nährstoffe** zu ersetzen, die über offene Wunden verloren gehen
- um zusätzliche Nährstoffe zu liefern, die für eine schnelle **Wundheilung** erforderlich sind
- um den **Körper** zu **unterstützen**, Infektionen im Bereich der geschädigten Haut zu bekämpfen
- um eine **funktionierende Darmtätigkeit** zu unterstützen und einer Verstopfung vorzubeugen

Alle Babys, diejenigen mit EB eingeschlossen, haben „schlechte“ Tage, an denen sie zähnen oder sich aus anderen Gründen unwohl fühlen und daher weniger Nahrung aufnehmen. EB-Babys können auch Blasen in Mund und Speiseröhre entwickeln und aufgrund der Schluckbeschwerden deutlich weniger essen. Eltern sind verständlicherweise an solchen Tagen oft sehr besorgt, aber wenn Babys das spüren, lehnen sie das Essen oft noch mehr ab. Daher ist es wichtig, das Beste aus den „guten“ Tagen zu machen und an diesen zu versuchen, für ein nährstoffreiches Essen zu sorgen.

3. Allgemeines

Alle Babys und Kinder brauchen eine gute Ernährung. Sie ist die Grundlage für das Wachstum und eine gute Lebensqualität. Obwohl es nicht möglich ist, EB mit einer speziellen Diät zu heilen (z.B. indem bestimmte Lebensmittel gemieden werden bzw. von bestimmten Nährstoffen große Mengen verabreicht werden), können durch eine optimale Nährstoffaufnahme Wachstum, Immunsystem und Wundheilung bestmöglich unterstützt werden. Die angeführten Informationen sind allgemein gehalten und können daher keine Lösungen für alle Situationen bieten. Wenn Sie die beste Ernährung für Ihr Kind finden wollen, sprechen Sie bitte mit einer Ernährungsberaterin. Sie kann gemeinsam mit Ihnen einen individuellen Plan erstellen, der auch immer wieder überprüft werden sollte, um den wechselnden Erfordernissen Ihres Kindes gerecht zu werden und auch durchführbar zu sein.

Eine **ausgewogene Ernährung** beinhaltet in unterschiedlichen Anteilen:

- Proteine (Eiweiß)
- Fette
- Kohlenhydrate
- Ballaststoffe
- Vitamine
- Mineralstoffe
- Wasser

Das ist nicht so kompliziert, wie es klingt, da in den meisten Nahrungsmitteln eine Mischung aus den verschiedenen Nährstoffen enthalten ist. Eine ausgewogene Ernährung kann erreicht werden, indem viele verschiedene Lebensmittel miteinander kombiniert werden. Je abwechslungsreicher die Ernährung ist, desto eher enthält sie eine gute Balance von Nährstoffen, die für Wachstums- und Reparaturvorgänge des Körpers verwendet werden und um Energie bereitzustellen. Die chemischen Veränderungen, denen das Essen im Körper unterworfen wird, werden als Metabolismus bezeichnet. Die Nahrungsanforderungen sind in der Kindheit und Jugend, während das meiste Wachstum stattfindet, relativ hoch.

Proteine (Eiweiß)

Proteine sind während der Kindheit besonders wichtig, um starke, gesunde Körpergewebe aufzubauen. Bei EB ist das ganze Leben lang eine hohe Proteinaufnahme notwendig, um die Wundheilung zu unterstützen.

Die wichtigsten Quellen für tierisches Eiweiß sind Fleisch, Fisch, Eier, Milch und Milchprodukte, wie z.B. Käse und Joghurt.

Pflanzliches Eiweiß ist v.a. in Hülsenfrüchten (Erbsen, Bohnen, Linsen), Nüssen und Getreide enthalten.

Eine vegetarische Ernährung wird generell bei Kindern bis zum Volksschulalter nicht empfohlen.

Gerade bei EB bestehen meist besonders hohe Bedürfnisse an verschiedenen Nährstoffen, die durch eine vegetarische Ernährung nicht gestillt werden können.

Ganze Nüsse (besonders Erdnüsse) sollten Kindern unter 5 Jahren nicht gegeben werden, da hier Erstickungsgefahr durch Verschlucken besteht!

Fette

Fette sind die konzentrierteste Energiequelle in der Nahrung. Manche Babys mit EB sind vielleicht körperlich nicht besonders aktiv, trotzdem brauchen sie eine hohe Kalorienaufnahme, um die Proteine effektiv nützen zu können. Denn wenn sie nicht genügend Energie in Form von Fetten und/oder Kohlenhydraten aufnehmen, wird

stattdessen das wertvolle Protein zur (vergleichsweise ineffizienten) Energiegewinnung verschwendet. Daher sollten EB-Betroffene mit wenig Appetit oder Schwierigkeiten bei der Nahrungsaufnahme den hohen Energiegehalt von Fetten und fetthaltigen Speisen ausnützen und diese regelmäßig mit ihren Mahlzeiten aufnehmen (siehe auch das Kapitel „Ihr Baby kann oder will nicht essen“).

Butter, Margarine, Schlagobers, Öle, Schmalz und Bratenfett sind offensichtliche Fettquellen.

Versteckte Fette sind beispielsweise enthalten in Vollmilch, Joghurt (v.a. Sahne- oder griechisches Joghurt), vielen Käsesorten (auch Frischkäse), Eiscreme, Fleisch (v.a. mit sichtbarem Fett), Eiern, fetten Fischarten (Lachs, Sardinen), Avocados oder Mandelmus.

Kohlenhydrate

Kohlenhydrate setzen sich aus einer großen Gruppe von energieliefernden Nahrungsmitteln zusammen, von denen einige (Getreide, Mehl, Nudeln, Brot, Kartoffeln, Obst, Hülsenfrüchte) auch Ballaststoffe, Vitamine und Mineralstoffe beinhalten. Andere Nahrungsmittel dieser Gruppe sind reine Energielieferanten, wie Kekse, Zucker, Zuckerl (Bonbons), Honig und Marmelade. Kuchen und andere Süßspeisen sind wegen ihres Energiegehaltes wertvoll, können aber auch Proteinquellen sein, da sie Eier und Milchprodukte enthalten.

Alle Kohlenhydrate sind in der Ernährung bei EB wichtig. Die süßen sollen genauso gegessen werden, wie die weniger süßen (Getreide, Kartoffeln...).

Ballaststoffe

Ballaststoffe sind derjenige Teil des Essens, der das Verdauungssystem passiert, ohne aufgenommen zu werden. Obwohl sie fast keinen Nährwert haben, sind sie trotzdem sehr wichtig für die normale Verdauung und helfen, Verstopfung zu vermeiden.

Ballaststoffe findet man in Müsli, Vollkornbrot, Vollkornmehl, Vollkornnudeln, Naturreis, Linsen, Trockenfrüchten und Obst und Gemüse.

Wenn Blasen im Mund- und Speiseröhrenbereich bestehen, kann das Kauen und Schlucken von ballaststoffreichem Essen schwierig sein. Zitrusfrüchte (Orangen, Mandarinen etc.) und Tomaten können dann auch die Schleimhaut irritieren.

Eine ballaststoffreiche Ernährung ist umfangreich und sattmachend, aber eher kalorienarm, da insgesamt weniger Nahrung gegessen werden kann.

Vitamine

Vitamine sind Nährstoffe, die sehr wichtig sind für Wachstum und Gesundheit. Bei den meisten Menschen ist, wenn sie eine abwechslungsreiche Kost essen, die tägliche Aufnahme von Vitaminen ausreichend.

Es gibt viele verschiedene Vitamine, die jeweils unterschiedliche Funktionen haben:

Vitamin A: V.a. in Leber, Karotten, Milch, Margarine und fettem Fisch (z.B. Makrelen) zu finden. Dunkelgrüne, rote und gelbe Gemüsesorten beinhalten Retinol, das im Körper in Vitamin A umgewandelt wird. Vitamin A wird benötigt für gesunde Haut und Schleimhäute, für die Augen und zur Unterstützung des Immunsystems.

Vitamin B-Gruppe: Kommt in Milchprodukten, Fleisch, Eiern, Brot, Getreideprodukten und Kartoffeln vor. Die verschiedenen Vitamin B Untergruppen haben verschiedene Funktionen, z.B. um die Energie aus Kohlenhydraten optimal auszunützen, für die Blutbildung und Hautneubildung und für die Unterstützung des Proteinstoffwechsels.

Vitamin C: Ist in Obst, v.a. Zitrusfrüchten, zu finden, auch in Gemüse, hier v.a. in grünem Paprika und Kartoffeln. Vitamin C ist wichtig für die Wundheilung und hilft dem Körper bei der Aufnahme von Eisen.

Vitamin D: Wird gemeinsam mit Calcium benötigt, um feste Knochen und Zähne aufzubauen. Es kommt in Butter, Margarine, fettem Fisch, Eiern und Leber vor. Die ergiebigste Quelle ist Lebertran. Vitamin D wird im Körper erst wirksam, wenn Sonnenlicht auf die Haut trifft. Bei allen Säuglingen, v.a. den gestillten, sollte Vitamin D in Form von Tropfen (Oleovit) 1x täglich verabreicht werden. Das ist vor allem bei EB-Kindern, bei denen aufgrund der Verbände und langärmeligen Bekleidung kaum Sonnenlicht auf die Haut wirkt, wichtig. Daher ist eine Oleovit-Gabe weit über das erste Lebensjahr hinaus sinnvoll.

Mineralstoffe

Mineralstoffe sind, ebenso wie Vitamine, essentiell für Wachstum und Gesundheit. Eine ausgewogene Ernährung enthält üblicherweise ausreichende Mengen davon. Besonders wichtige Mineralstoffe bei EB sind Eisen, Zink, Selen und Calcium.

Eisen: Die wichtigsten Nahrungsquellen für Eisen sind Fleisch (v.a. Leber, Nieren, rotes Fleisch), Brot und Getreide (v.a. Hirse, Kleieflocken) sowie Hülsenfrüchte. Babymilchnahrung enthält Eisen und einige andere Babynahrungen, wie Babybreie, -zwiebacke und -kekse, Babysäfte oder -gläschen sind ebenfalls mit Eisen angereichert.

Vom Eisen in der Nahrung wird allerdings nur ein Teil in den Körper aufgenommen, der andere wird ungenützt mit dem Stuhl wieder ausgeschieden. Der Anteil, der aufgenommen wird, ist bei tierischen Quellen (also Fleisch) wesentlich höher als bei pflanzlichen Quellen. Die Eisenaufnahme kann aber verdoppelt werden, wenn

während der gleichen Mahlzeit Vitamin C (z.B. über Orangensaft, grünen Paprika etc.) aufgenommen wird. Bei der Zubereitung von selbst gekochten Fleisch-Kartoffel-Gemüsebreien für Babys sollte daher am Schluss noch etwas Orangensaft (neben hochwertigem Öl, z.B. Sonnenblumenöl) zugefügt werden.

Eisen wird für die Blutbildung gebraucht und beugt Blutarmut vor. Der Eisenverlust kann signifikant sein, wenn die Haut verletzlich ist und zahlreiche Wunden hat.

Zink: Ist in den verschiedensten Nahrungsmitteln enthalten, v.a. in Fisch, Meeresfrüchten sowie auch Fleisch (hier v.a. Leber, Niere, Herz), aber auch Hülsenfrüchten, Soja, Pilzen und Datteln, Milchprodukten und Brot.

Zink ist essentiell für eine schnelle Wundheilung und das Immunsystem. Es ist außerdem Teil mehrerer komplexer Stoffwechselfvorgänge. Da bei EB meist kontinuierliche Wundheilungsprozesse bestehen, ist der Zinkbedarf hoch, weswegen es oft supplementiert wird. Ein Zinkmangel führt neben Wachstums- und Immunsystemstörungen auch zu Appetitmangel.

Selen: Findet man v.a. in Milchprodukten, Nüssen, Getreideprodukten und Hülsefrüchten. Es ist (neben Vitamin E) ein wichtiger Zellschutzfaktor und es hilft dem Immunsystem bei der Antikörperproduktion.

Calcium: Ist in Milch und Milchprodukten wie Käse und Joghurt zu finden. Muttermilch sowie die Säuglingsnahrungen enthalten viel Calcium, sodass die meisten EB-Kinder genug Calcium über die Milch und milchhaltige Nahrung erhalten. Calcium ist, gemeinsam mit Vitamin D, für die Bildung von gesunden Knochen und Zähnen verantwortlich. Es ist auch wichtig für eine normale Muskel- und Nervenfunktion sowie für die Blutgerinnung.

Vitamin- und Mineralstoffergänzungen

Bei Menschen mit DEB können Schwierigkeiten bestehen, ausreichende Nahrungsmengen zu essen. Gleichzeitig besteht aber ein höherer Vitamin- und Mineralstoffbedarf als bei Nicht-Betroffenen. Daher werden oft Vitaminsupplemente verschrieben. Bitte beachten Sie unbedingt, dass eine exzessive Einnahme von Vitaminen schädlich sein kann! Fragen Sie nach den passendsten Nahrungsergänzungen für Ihr Kind.

Wasser

Obwohl Wasser oft nicht als Nährstoff betrachtet wird, ist es doch lebensnotwendig. Eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr beugt außerdem einer Verstopfung vor.

4. Ernährung altersbezogen

4.1. Im ersten Lebensjahr

Stillen und Muttermilch

Die Muttermilch ist perfekt auf das Wachstum und die Entwicklung des Babys abgestimmt. Sie enthält wertvolle Eiweiße (Immunglobuline), die für die Abwehr von Infektionen wichtig sind, sowie Präbiotika (diese begünstigen das Wachstum einer normalen Bakterienbesiedelung im Darm). Das Stillen kann auch das Risiko des Kindes, eine Allergie zu entwickeln, vermindern. Daher ist es sehr vorteilhaft für ein Baby mit EB, Muttermilch zu erhalten, auch wenn es nur über einen kurzen Zeitraum ist. Hier sind einige Tipps, die Mütter bei Babys mit EB nützlich gefunden haben:

- Auch wenn Ihr Baby im Mund Blasen hat, spricht das nicht notwendigerweise gegen das Stillen.
- Sie können die Wangen, Lippen und Gaumen des Babys und die Brustwarze der Mutter Wollfett (Lanolin) o.ä. bestreichen, um die Reibung zu vermindern, während das Kind sucht und saugt.
- Durch vorsichtiges Berühren der Unterlippe des Babys mit Finger oder Brustwarze wird das Kind angeregt, seinen Mund weit zu öffnen. Wenn es das tut, ziehen Sie es zur Brust. Vergewissern Sie sich, dass das Baby gut „angedockt“ ist. Dabei hat es den ganzen Mund voll Brust und nuckelt nicht nur an der Brustwarze!
- Legen Sie Ihr Baby häufig an und lassen Sie es saugen, solange es möchte.
- Lassen Sie sich Zeit, sodass sich keiner von Ihnen beiden gedrängt fühlt.
- Wenn Ihre Brust sehr voll ist, drücken Sie zuerst ein bisschen Milch aus, sodass das Kind die Brust besser fassen kann und sich nicht verschluckt, wenn plötzlich viel Milch auf einmal kommt.
- Wenn Ihr Baby im Mund schmerzhaft Wunden hat, die das Trinken beeinträchtigen, können Sie vor dem Stillen mit einem Wattestäbchen direkt auf die schmerzende Stelle eine betäubende Lösung wie z.B. Herviros® auftragen. Vorsicht: Wenn diese Lösung im gesamten Mund- und Rachenraum verteilt wird, wird das „Andocken“ gestört.
- Scheuen Sie sich nicht, bei offenen Fragen oder Unsicherheiten eine Stillberatung in Anspruch zu nehmen.

Wenn der Mund Ihres Babys zu wund ist zum Saugen, oder es schnell ermüdet, können Sie die Milch ausdrücken bzw. abpumpen und das Kind mit einem Löffel

oder einem speziellen Fläschchen füttern. Bei letzterem handelt es sich um das Haberman[®]-Fläschchen von Medela (in der Apotheke erhältlich), dessen Sauger so gebaut ist, dass kein Vakuum zum Trinken aufgebaut werden muss und daher der Gaumen des Kindes geschont wird. Sein Ventil und der lange Hals erleichtern die Kontrolle über den Milchfluss, sodass auch Babys mit schwachem Saugreflex genug Milch erhalten. Wichtig dabei ist, die Flasche nicht zu fest zu drücken, damit der Milchstrahl nicht bis in den hinteren Rachen gepresst wird und das Kind sich verschluckt und die Milch dabei in die Lunge gerät.

Eine andere Möglichkeit ist, das Loch eines handelsüblichen Saugers mit einer sterilen Nadel zu vergrößern bzw. mit einer scharfen Schere einen kleinen, kreuzförmigen Einschnitt zu machen. Sterilisieren Sie dann den Sauger vor Gebrauch. Achten Sie darauf, dass Ihr Kind wegen des nun schnelleren Milchflusses nicht hustet oder sich verschluckt. Manchmal ist es notwendig, den Nährstoffgehalt der Muttermilch zu erhöhen. Dafür gibt es verschiedene Möglichkeiten – Ihre Ernährungsberaterin berät Sie, was für Ihr Kind am besten ist.

Milchnahrung

Möglicherweise entscheiden Sie, Ihr Kind nicht zu stillen, sondern es mit Fläschchennahrung zu füttern. Babys mit EB haben oft einen erhöhten Nährstoffbedarf, sodass Muttermilch alleine vielleicht nicht ausreicht, um diesen zu decken und ein normales Wachstum zu gewährleisten. Aus welchem Grund auch immer, Sie können mit Ihrem Diätologen den optimalen Ernährungsplan für Ihr Kind besprechen. Es kann sich dabei z.B. darum handeln, zusätzlich zur Muttermilch Fläschchenmahlzeiten zu geben, oder der abgepumpten Muttermilch Nährstoffe zuzufügen, oder auch, dem Kind angereicherte Säuglingsnahrung zu geben.

Wenn Ihr Baby im Mund schmerzhaft Wunden hat, die das Trinken beeinträchtigen, können Sie außerdem vor dem Füttern mit einem Wattestäbchen direkt auf die schmerzenden Stellen eine betäubende Lösung wie z.B. Herviros[®] auftragen. Vorsicht: Wenn diese Lösung im gesamten Mund- und Rachenraum verteilt wird, kann das Saugen gestört werden.

Wenn viele Blasen und Wunden im Mund bestehen, kann das Saugen außerdem erleichtert werden, indem die Saugeröffnung des Fläschchens vergrößert wird (mit einer sterilen Nadel oder einem kleinen, kreuzweisen Einschnitt mit einer scharfen Schere). Achten Sie darauf, dass Ihr Kind wegen des nun schnelleren Milchflusses nicht hustet oder sich verschluckt. Außerdem ist im Handel ein spezieller Sauger, der Haberman[®]-Sauger, erhältlich (mehr zum Haberman[®]-Sauger siehe unter: Stillen und Muttermilch).

Gewichtszunahme und angereicherte Nahrungen

Ob ein Baby sich gut entwickelt, kann man am besten an der Zunahme von Gewicht, der Länge und dem Kopfdurchmesser ablesen. Ihr Kind sollte insbesondere regelmäßig gewogen werden, um sicherzugehen, dass es gut gedeiht. Wenn möglich, benützen Sie immer dieselbe Waage und wiegen Sie Ihr Kind entweder ohne Verbände und Bekleidung oder immer mit ähnlichen Verbänden und/oder Bekleidung. Wenn Ihr Baby nur langsam an Gewicht zunimmt, rät Ihnen unsere Diätologin möglicherweise, zusätzliche Nährstoffe zur abgepumpten Muttermilch hinzuzufügen oder eine Säuglingsnahrung zu geben, die eine höhere Konzentration von Nährstoffen als die übliche Milchnahrung hat (z.B. Infantrini®).

Fruchtsäfte und andere Getränke

Babys brauchen normalerweise keine zusätzliche Flüssigkeit, wenn sie mit Muttermilch bzw. Säuglingsnahrung ernährt werden und zusätzlich bei Bedarf (z.B. Durchfall, hohes Fieber, starkes Schwitzen, hohe Außentemperaturen) abgekühltes abgekochtes Wasser erhalten. Fruchtsäfte und gesüßte Tees sind nicht notwendig, außerdem können süße Getränke den Appetit des Kindes vermindern. Als Durstlöscher ist Wasser ideal. Zu beachten ist, dass eine zu geringe Flüssigkeitsaufnahme eine Verstopfung verursachen bzw. verschlechtern kann. Wenn Sie merken, dass Ihr Kind mehr Flüssigkeit bräuchte, aber Wasser und auch ungesüßten Tee ablehnt, können Sie ihm gut verdünnten Babysaft (mindestens 1 Teil Wasser auf 1 Teil Saft), wie er z.B. von Hipp etc. erhältlich ist, anbieten. Koliken können durch das Verschlucken von Luft beim Trinken verursacht werden, v.a. wenn das Loch im Sauger vergrößert wurde. Achten Sie darauf, dass der Fläschcheninhalt immer den Sauger füllt, und lassen Sie Ihr Baby nach dem Trinken, eventuell auch einmal während des Trinkens, aufstoßen, indem Sie ihm sanft auf den Rücken klopfen (nicht reiben) oder es über Ihren Knien schaukeln.

Die Entwöhnung – Umstellung auf feste Nahrung

Entwöhnung wird derjenige Prozess genannt, bei dem Babys lernen, zwischen Saugen und Beißen zu unterscheiden, um allmählich etwas festere Nahrung aufnehmen zu können. Jedes Baby ist ein Individuum und hat seinen eigenen Zeitpunkt, etwas Neues zu lernen. Üblicherweise ist ein Baby mit 5 Monaten bereit, Beikost zu essen, falls ansonsten nichts dagegen spricht.

Bei EB-Babys kann eine wunde Mundschleimhaut oder Zunge dazu führen, dass es wesentlich länger braucht, sich an einen anderen Geschmack und eine festere Konsistenz zu gewöhnen.

Bei der Entwöhnung gilt: *Lassen Sie Ihrem Kind Zeit!*

Wichtig ist, dass Sie den Übergang von flüssiger zu fester Nahrung langsam gestalten, Ihr Kind wird es schaffen, wenn es selbst soweit ist. Es gibt nichts zu gewinnen, nur viel zu verlieren, wenn Sie das Kind zu einem schnelleren Übergang drängen. Auf keinen Fall sollten Sie Ihr Kind in irgendeiner Weise dazu zwingen, Beikost aufzunehmen, indem Sie ihm etwa die Milchnahrung verweigern. Das würde nur zu vermehrten Stress und Frustration bei der Ernährung führen. Fragen Sie bei Problemen Ihre/n Ärztin/Arzt oder Diätologin/Diätologen.

Babys und Kinder lernen vor allem durch das Beobachten ihrer Umgebung und werden daher stark durch das Verhältnis der anderen Familienmitglieder zum Essen sowie deren Vorlieben und Abneigungen beeinflusst. Wenn möglich, füttern Sie Ihr Baby während der Familienmahlzeiten und lassen Sie es so an diesem wichtigen sozialen Ereignis teilhaben. Essen soll auch Spaß machen! Ihre eigene Ernährung ist genauso wichtig, v.a. wenn Sie stillen. Ein Neugeborenes, und ganz speziell eines mit EB, ist sehr anstrengend und daher sollten Sie auf sich und Ihre Gesundheit achten, indem Sie sich gut ernähren und sich Ruhe- und Entspannungsphasen gönnen. Nur dann haben Sie auch genug Kraft, gut für Ihr Kind zu sorgen! Die Beikost kann bei Babys mit EB genauso eingeführt werden, wie bei allen anderen Babys auch. Zuerst soll die Beikost eine Milchmahlzeit ergänzen, aber noch nicht ersetzen. Wenn Ihr Baby eine spezielle energiereiche Nahrung erhält, hat es möglicherweise kaum Appetit auf feste Nahrung. In diesem Fall brauchen Sie sich keine Sorgen zu machen, solange Sie eine Auswahl passender Nahrung anbieten, sind die Bedürfnisse Ihres Kindes gedeckt. Während Ihr Kind älter wird, wird es immer mehr feste Nahrung und immer weniger Milchnahrung zu sich nehmen. Milch bleibt allerdings eine wichtige Nährstoffquelle.

Was, wann und wie anbieten?

In vielen Ernährungsbroschüren für Babys oder auch beim Kinderarzt finden Sie einen Beikostplan, wann welches Lebensmittel eingeführt werden soll. Dieses Schema soll eher eine Richtlinie als ein Zeitplan sein. Lassen Sie Ihrem Kind die Zeit, die es braucht! Beikost kann selbst zubereitet oder als Gläschen gekauft werden.

- Wenn Sie die Babynahrung selbst zubereiten, achten Sie darauf, salzfrei zu kochen.
- Pürieren Sie das Essen, aber passieren Sie es nicht durch ein Sieb, da sonst wertvolle Ballaststoffe verloren gehen.
- Verwenden Sie einen Babylöffel aus Plastik oder Silikon. Es gibt auch verschiedene besonders weiche Exemplare (z.B. Flexy[®] von Dr. Böhm).

- Wählen Sie eine Tageszeit, zu der Ihr Baby ausreichenden Hunger hat und Sie die nötige Ruhe haben.
- Wenn Ihr Baby sehr hungrig ist, ist es eventuell zu ungeduldig, um etwas Neues auszuprobieren. In dem Fall geben Sie ihm zuerst etwas Milch, sodass der ärgste Hunger gestillt ist.
- Seien Sie nicht enttäuscht, wenn Ihr Baby das Essen zunächst verweigert. Es muss sich erst an den unbekanntem Geschmack und die Konsistenz gewöhnen.
- Steigern Sie die Beikost allmählich entsprechend dem Beikostplan – beachten Sie dabei aber, dass auch beim Essen Lernen jedes Baby unterschiedlich schnell ist!
- Ungefähr ab dem 9. Monat lernen die Babys zu kauen. Die Kinder finden jetzt auch große Freude daran, das Essen anzugreifen und in den Händen zu halten. Ermöglichen Sie es ihm, auch wenn es Verbände an den Händen hat und das Essen nicht nur im Mund landet – diese Phase ist wichtig für seine Entwicklung.
- Geben Sie keine spitzen oder rauen Nahrungsmittel. Gut geeignet sind z.B. Bananen, weiche Pfirsiche, Marillen, Birnen, gekochte Karotten, Kartoffeln, Rüben.
- Lassen Sie Ihr Baby beim Essen nie alleine – es könnte sich verschlucken.

Wann kann Kuhmilch gegeben werden?

Idealerweise sollen alle Babys im ersten Lebensjahr Muttermilch oder Säuglingsmilchnahrung erhalten. Gerade Kinder mit EB sollten aufgrund ihrer erhöhten Nährstoffbedürfnisse die ihnen empfohlene Milchnahrung (ggf. eine besonders kalorien- und nährstoffreiche) während des gesamten ersten Lebensjahres und möglicherweise auch darüber hinaus trinken.

Eine Leicht- oder Magermilch ist generell aufgrund ihres geringen Fett- und damit Kalorienanteiles nicht sinnvoll für Kinder mit EB. Joghurt kann ab dem 12. Lebensmonat gegeben werden. Auch hier sollten Sie kalorienreduzierte Produkte meiden.

Am Ende des ersten Lebensjahres

Mit dem 11. bis 12. Lebensmonat kann das Baby bereits an einigen Familienmahlzeiten teilnehmen, vorausgesetzt, sie sind wenig gesalzen, nicht zu würzig und haben eine passende Konsistenz. Falls im Mund Blasen bestehen, sind Zitrusfrüchte (z.B. Orangen oder Mandarinen), Tomaten oder saure Fruchtesäfte unangenehm; in diesem Fall sind kühle Speisen und Getränke meist angenehmer.

Speisen, die die Schleimhaut von Mund und Hals kratzen oder irritieren können, wie z.B. Cracker, Toastbrot, Brot mit harter Rinde etc., sollten vermieden werden. Wenn Fisch auf dem Speiseplan steht, achten Sie gut darauf, dass alle Gräten entfernt sind. Wenn Sie selber kochen, entfernen Sie die harten Teile von Obst (z.B. bei Äpfeln). Sorgen Sie für eine gute, ausgewogene Ernährung mit besonders viel Eiweiß und Kalorien. Wenn Ihr Kind wenig Appetit hat, bieten Sie ihm zusätzlich zu den 3 Mahlzeiten nährstoffreiche Zwischenmahlzeiten an. Milch bleibt eine wertvolle Nährstoffquelle. Viele Babys trinken die Milch lieber aus dem Fläschchen als aus einem Glas oder Lernbecher.

4.2. Nach dem ersten Lebensjahr

Ungefähr um den ersten Geburtstag herum können die meisten EB-Kinder an den Familienmahlzeiten teilnehmen, vorausgesetzt, die Speisen sind nicht zu sehr gewürzt und die Konsistenz ist passend.

Zitrusfrüchte (z.B. Orangen, Mandarinen), Tomaten oder frischgepresste Säfte können die Mundschleimhaut reizen. Nahrungsmittel, die die Mundschleimhaut kratzen oder verletzen können - wie beispielsweise harte Brotkrusten, Chips oder hartes rohes Gemüse (z.B. Karotten) - sollten gemieden werden. Kleine, runde Nahrungsmittel wie Weintrauben oder Cherrytomaten sollten für kleine Kinder vor dem Verzehr auseinandergeschnitten werden. Sie könnten sonst als Ganzes geschluckt werden und, wenn sie dann in die Luftröhre gelangen, zum Erstickten führen. Aus diesem Grund sollte man Kindern bis zum 5. Lebensjahr generell keine Bonbons oder Erdnüsse geben!

Fisch ist ein sehr wertvolles Nahrungsmittel, achten Sie jedoch gut darauf, dass alle Gräten entfernt sind.

Wichtig ist, dass das Kind gerne isst, und wenn ein EB-Kind weiterhin püriertes oder zerdrücktes Essen vorzieht, kann das ruhig zugelassen und braucht nicht als mangelnder Fortschritt gesehen werden. Beachtet werden soll, dass die Ernährung ausgewogen ist und reichlich Eiweiß enthält. Wenn Ihr Kind wenig Appetit hat, bieten Sie ihm 3 kleine Mahlzeiten täglich und zusätzlich nährstoffreiche Zwischenmahlzeiten an.

Milch bleibt weiterhin eine wichtige Nährstoffquelle. Manche Kleinkinder trennen sich nur schwer vom Fläschchen. Trotzdem sollten sie möglichst bald auf das Trinken aus einem Becher umsteigen, da langes Fläschchentrinken zu Zahnschäden führen kann, vor allem wenn das Fläschchen nachts getrunken wird oder wenn sehr häufig vom Fläschchen getrunken wird.

5. Probleme bei schwerer generalisierter rezessiv dystropher EB

Hier ist das Problem vorrangig, dass die **Wunden narbig abheilen** und dass es auch zu **Kontrakturen** kommt. Bei dieser Form passiert es häufig, dass **Hände und Füße verwachsen** und in ihrer Funktion sehr schwer beeinträchtigt sind.

Häufig auftretende **schmerzhafte Schleimhautblasen und -wunden** im **Mund- und Rachenraum** können dazu führen, dass weniger Nahrung aufgenommen wird. Falls das der Fall ist, können Sie mit einem Wattestäbchen direkt auf die schmerzenden Stellen eine betäubende Lösung wie z.B. Herviros® auftragen, um die Beschwerden zu lindern.

Eine weitere Komplikation ist, dass der **Mund schwer geöffnet** werden kann und die Zunge fixiert ist. Bedingt durch die narbige Abheilung können sich auch **Speiseröhrenverengungen** bilden und die **orale Nahrungsaufnahme zeitweise unmöglich** machen. Weiters leiden diese Kinder auch häufig unter **chronischer Obstipation (Verstopfung)**.

Kinder mit einer schweren dystrophen EB können oft nicht genug essen, um Wachstum und Wundheilung optimal zu gewährleisten. Das verringert ihre Lebensqualität signifikant und ist eine der vielen Sorgen und Ängste der Eltern. Probleme im Mund und der Speiseröhre können zu langsamem, ermüdendem und gelegentlich auch schmerzhaftem Essen führen; solche Erfahrungen führen oft dazu, dass das Kind es ablehnt, zu essen oder neue Nahrung auszuprobieren. Eine unangenehme Erinnerung an schmerzhaftes Schlucken oder Verschlucken reicht aus, dass bis lange nach diesem Erlebnis das Vertrauen in den Essensvorgang gestört ist und die Angst beim Essen bestehen bleibt.

Wenn die Probleme beim Essen und Schlucken fortbestehen, kann es passieren, dass eine Mahlzeit ohne wesentlichen zeitlichen Abstand in die nächste übergeht.

Dies ist ungünstig und zwar aus folgenden Gründen:

- Es ist anstrengend und mühsam für das Kind und seine Betreuer und das Essen ist nicht mehr das, was es auch sein sollte: ein angenehmes Erlebnis.
- Es ist sehr zeitaufwendig und lässt so wenig Zeit für andere Aktivitäten.
- Es verhindert die Entwicklung von Appetit.
- Es begünstigt die Entstehung von Zahnschäden.
- Es begünstigt das Entstehen von Verstopfung.

Das Pürieren der Gerichte ermöglicht dem Kind, schneller und ohne große Vorsicht zu essen (siehe auch unter: 9.2. Püriertes Essen). Das Setzen von zeitlichen

Grenzen bei der Nahrungsaufnahme verringert die Frustration bei allen Beteiligten und auch die negativen Assoziationen mit dem Essen.

Es ist wichtig, einerseits das Kind beim Essen zu unterstützen und es seine Mahlzeiten beenden zu lassen, und andererseits dem Kind auch genügend Zeit zum Spielen zu geben. Loben Sie nicht nur die großen, sondern auch die kleinen Fortschritte und lassen Sie sich nie dazu bringen, das Kind zum Essen zu zwingen: dies würde Angst hervorrufen und ist auf lange Sicht kontraproduktiv.

Das selbständige Essen von EB-Betroffenen sollte auf jeden Fall unterstützt werden: So gibt es spezielle Löffelhalterungen, die an der Hand bzw. Unterarm befestigt werden können, wenn die Finger verwachsen sind und kein Besteck mehr gehalten werden kann.

6. Zucker und Zahnpflege

Der Zustand der Zähne beeinflusst die Nahrungsaufnahme sehr. Je besser die Zahngesundheit, desto leichter fällt das Beißen und Kauen, und desto schneller und mit weniger Vorsicht kann der Betroffene essen.

Die Entstehung von Karies wird bei Betroffenen mit DEB durch mehrere Faktoren begünstigt. So wird zum Beispiel das sorgfältige Zähneputzen durch die verletzte Schleimhaut und den Vernarbungen im Mund mit der daraus resultierenden Enge erschwert. Außerdem behindert eine eingeschränkte Beweglichkeit der Zunge das Entfernen von Nahrungsresten. Auf der anderen Seite ist oft eine hochkalorische und damit zuckerreiche Nahrung erforderlich, um den erhöhten Kalorienbedarf zu decken.

Karies oder Zahnfäule entsteht, wenn die Bakterien, die die Zähne besiedeln, mit dem Zucker der Nahrung reagieren und dabei Säure bilden. Diese Säure greift zunächst den Zahnschmelz, dann auch das darunterliegende Zahnbein an und zersetzt diese. Die entstehende Karies kann schmerzhaft sein und die betroffenen Zähne müssen entweder mit einer Füllung versorgt oder gezogen werden. Von großer Wichtigkeit für die Zahngesundheit sind ausreichende Pausen zwischen den Mahlzeiten und dem Trinken zuckerhaltiger Getränke, in denen der Speichel die Säuren neutralisieren und die angegriffene Zahnschmelz wieder aufbauen kann. Es kommt also nicht so sehr auf die Menge des konsumierten Zuckers an, sondern vor allem auf die Häufigkeit oder Dauer des Zuckerkonsums. Eine über den ganzen Tag getrunkene zuckerhaltige Limonade oder immer wieder ein Bissen Schokolade ist also wesentlich schädlicher für die Zähne als jeweils im Rahmen der

Hauptmahlzeiten gegessene größere Mengen von Süßigkeiten. Ein Kompromiss zwischen dem Zucker als wichtige Energiequelle einerseits und der Zahngesundheit andererseits ist also notwendig. Dazu ein paar wichtige Punkte:

- Babys sollten keine zuckerhaltigen Getränke im Fläschchen oder Lernbecher erhalten.
Abgekochtes Wasser ist der ideale Durstlöscher!
- Schnuller sind mit Vorsicht zu verwenden, weil sie Blasen verursachen können. Falls sie doch verwendet werden, dann keinesfalls in Honig oder Sirup tauchen.
- Passende Getränke für Babys sind Wasser, Säuglingsnahrung, Kuhmilch (im entsprechenden Alter), gut verdünnter Fruchtsaft.
- Limonaden sollten unbedingt vermieden werden – sie enthalten viel Zucker und Säure, die die Zähne schädigen.
- Babys unter 1 Jahr sollten Sie keine Süßigkeiten geben - diese könnten sich zu sehr an den Geschmack gewöhnen und anderes Essen ablehnen!
- Wenn Sie Süßigkeiten geben, am besten im Rahmen einer Hauptmahlzeit und nicht „zwischendurch“.
- Gehen Sie regelmäßig mit Ihrem Kind zum Zahnarzt – am besten alle 3 Monate.
- Nehmen Sie es bereits mit, wenn Sie behandelt werden und das Kind nur zuschaut, damit es sich an die Situation gewöhnen kann.
- Achten Sie darauf, dass Ihre Zähne kariesfrei sind. Karies ist übertragbar und wird von den Eltern auf das Kind weitergegeben.
- Suchen Sie einen Zahnarzt auf, sobald Ihr Kind die ersten Zähne hat, um Tipps für eine optimale Zahnpflege, Mundspülungen, Fluormedikation usw. zu bekommen. Ideal wäre ein Zahnarzt, der Erfahrung mit EB hat.

7. Verstopfung (Obstipation)

Verstopfung bei Babys und Kleinkindern ist oft die Folge einer zu geringen Flüssigkeitsaufnahme bei reduziertem Appetit und/oder vermehrtem Bedarf (z.B. bei heißem Wetter). Ein EB-Baby mit ausgeprägter Blasenbildung kann einen deutlich erhöhten Flüssigkeitsbedarf haben. Eisensubstitution kann eine Verstopfung verschlechtern. Diese kann sich allerdings genauso ohne ersichtlichen Grund entwickeln.

Wenn ein Baby mit EB sich anstrengen muss, den Darm zu entleeren, kann auch ein eher weicher Stuhl Schmerzen verursachen und Blasen in Bereich der empfindlichen

Haut des Anus verursachen. Die Angst vor Schmerzen bei der Darmentleerung kann zu einem Unterdrücken des Stuhldrangs führen und setzt damit einen Teufelskreis in Gang: Der zurückgehaltene Stuhl wird immer trockener und härter und verursacht dadurch auch immer mehr Schmerzen beim Entleeren. Außerdem werden der Appetit und das allgemeine Wohlbefinden vermindert.

Um einer Verstopfung vorzubeugen, ist es u.a. wichtig, darauf zu achten, dass Ihr Kind viel trinkt.

Wenn Ihr Kind Wasser (abgekocht und abgekühlt) ablehnt, bieten Sie ihm gut verdünnten frischen Fruchtsaft an (z.B. 1 Tl Saft in 100ml Wasser) oder fertigen Babysaft, mindestens 1:1 verdünnt.

Sobald Sie Ihr Baby zufüttern, geben Sie täglich Gemüse- und Obstbrei. Beachten Sie, dass Bananen, Heidelbeeren und Reis stopfend wirken können. Gläschen mit Apfel oder Birne wirken dagegen stuhlauflockernd. Vollkornprodukte sollten im Babyalter noch nicht verabreicht werden!

Ab dem 8. Lebensmonat kann Optifibre® langsam eingeschlichen werden. Dieses enthält lösliche, geschmacksneutrale Ballaststoffe und ist in der Apotheke erhältlich. Wenn trotz dieser Maßnahmen eine Verstopfung besteht, kann ein mildes Abführmittel hilfreich sein. Besser ist dann, dieses regelmäßig und vorbeugend zu geben, als erst bei einer hartnäckigen Verstopfung, wenn der Teufelskreis aus „Schmerzen beim Stuhlgang - Angst vor Schmerzen - Unterdrückung des Stuhldrangs - Schmerzen“ schon in Gang gesetzt ist. Ein weiteres bei EB sehr gut wirksames Mittel ist Movicol® (Wirkstoff: Macrogol). Dieses kann von Ihrem Arzt verordnet werden.

8. Blutarmut (Anämie) und Eisenmangel

Kinder mit EB können aus zwei Gründen blutarm werden. Einerseits, wenn die Haut sehr verletzlich ist, verlieren sie Blut über Wunden. Das kann innerlich (Mund, Speiseröhre, Darm und After) oder auch äußerlich über Wunden der Haut stattfinden. Andererseits ist für manche Kinder Fleisch (das die beste Eisenquelle darstellt) schwierig bis unmöglich zu kauen und zu schlucken. Eine chronische Blutarmut führt zu Müdigkeit und Antriebslosigkeit. Ein frühes Zeichen dafür ist, wenn das Kind in der Schule eine nur kurze Aufmerksamkeitsspanne hat oder nachmittags antriebslos ist. Eine Blutarmut beeinflusst die Wundheilung negativ und hat auch andere, subtile Effekte auf die Gesundheit.

Leider führt eine Eisenmedikation häufig zu Verstopfung (seltener kann sie zu Durchfall führen), vor allem, wenn sie auf leeren Magen eingenommen wird. Es ist sehr wichtig, dass unerwünschte Nebenwirkungen behandelt werden, sodass das

Eisen weiter eingenommen werden kann. Eisen kann als Kapsel oder Flüssigkeit verabreicht werden. Die Aufnahme in den Körper wird stark verbessert, wenn gleichzeitig Vitamin C eingenommen wird (als Pulver oder in Form von Obst oder Gemüse). Jedoch ist eine gleichzeitige Einnahme von Zink zu vermeiden (am besten mindestens 2 Stunden Abstand halten), da dann die Aufnahme beider Spurenelemente verringert wird. In seltenen Fällen wird Eisen auch als Infusion über die Vene gegeben.

9. Spezielle Fragestellungen

9.1. Ihr Baby kann oder will nicht essen?

Es ist zwar einfach, alles auf die Komplikationen von EB zu schieben, aber auch normale Vorkommnisse wie Zahnen und verschiedene fieberhafte Infekte beeinflussen das Essen und Trinken. Diese Erkrankungen sind unvermeidbar in der Entwicklung eines Kindes (und darüber hinaus auch wichtig für die Entwicklung des Immunsystems), sind aber dennoch sehr anstrengend für die Eltern.

Kinder haben ein feines Gespür für die Stimmungen ihrer Eltern, wenn also Ihr Kind einen Tag hat, an dem es sehr wenig zu sich nimmt (aus welchem Grund auch immer), versuchen Sie Ihre Sorge nicht zu zeigen, um es nicht zu verunsichern.

Ein Kind, das eine nährwertreiche Ernährung gewöhnt ist, wenn es ihm gut geht, wird diese Nahrung auch eher annehmen, wenn es nur wenig essen kann. Daher ist es besser, „Tricks“ zur Nährwerterhöhung beim täglichen Essen anzuwenden. Bereiten Sie viele Speisen mit Eiern, Fleisch, Fisch, Milch, Käse und nützen Sie den Kaloriengehalt von fettreichen Nahrungsmitteln (wie Butter, Öl, Mayonnaise, Schlagobers, Creme fraiche, Mascarpone...).

- 2-3 Esslöffel Schlagobers oder Creme fraiche zu Kartoffelpüree, Soßen, Suppen, Joghurt, Pudding, Cremen, Apfelmus.
- Reichlich Butter, Frischkäse, Mandel- oder Nussmus auf Brot und Kekse.
- Geriebener Käse, Mayonnaise, Butter, Frischkäse, Creme fraiche, Sauerrahm auf Spaghetti, Kartoffel, Gemüse, Eierspeise...
- 1-2 Teelöffel Marmelade, reife Bananenstücke etc. in Grießbrei, Milchreis, Joghurt.
- Verwenden Sie jeweils fettreiche Produkte (z.B. beim Joghurt Sahne- bzw. griechisches Joghurt, den fettreicheren Käse etc.).
- Bereiten Sie pikante Dips und Aufstriche, z.B. zerdrückte Avocado mit Mayonnaise, Leberaufstrich vermischt mit Mayonnaise/Creme fraiche.

- Bereiten Sie süße Dips, z.B. Marmelade mit Creme fraiche oder Mascarpone.
- ...und andere „Tricks“, die Ihnen noch einfallen und den Vorlieben Ihres Kindes entsprechen.

9.2. Püriertes Essen

Manche Kinder können nur sehr weiche, pürierte oder flüssige Nahrung zu sich nehmen. Diese wird bald langweilig, wenn sie nur aus Suppe und Eiscreme besteht. Wenn aber passende Familienmahlzeiten in den Speiseplan aufgenommen werden, wird das Essen abwechslungsreicher und, genauso wichtig, das Kind fühlt sich weniger „anders“.

Kinder möchten oft das Essen sehen, bevor es püriert wird, um so zu wissen, dass sie dasselbe wie die anderen Familienmitglieder bekommen. Püriertes Essen schaut wesentlich attraktiver aus, wenn alles einzeln püriert wird und farbige Nahrungsmittel wie Karotten, Kartoffel oder Erbsen mit dem Fleisch kontrastieren. So kann das Kind auch den unterschiedlichen Geschmack der einzelnen Nahrungsmittel kennenlernen.

Bei einer wunden Mundschleimhaut kann es sein, dass kühles, kaltes oder auch leicht gefrorenes Essen als angenehm empfunden wird.

Manche Speisen können in einer großen Menge im Vorhinein zubereitet und portionsweise eingefroren werden, um dann verwendet zu werden, wenn die Familienmahlzeit zum Pürieren nicht geeignet ist.

Suppe, Milch, Schlagobers oder Saucen sind am besten als Flüssigkeitszusatz beim Pürieren geeignet. Wenn Wasser verwendet wird, wird der Nährstoffgehalt des Pürierten verdünnt und es schmeckt fade.

Wenn möglich, das Essen nicht durch ein Sieb passieren, da sonst der Ballaststoffgehalt reduziert wird.

9.3. Zusatznahrung

Wenn Kauen und Schlucken sehr schwierig für Ihr Kind sind, können oben erwähnte Vorschläge nur teilweise helfen, den erhöhten Nährstoffbedarf zu decken. Glücklicherweise gibt es eine große Auswahl an fertiger Zusatznahrung.

Es gibt sie in verschiedenen Zubereitungen:

- vollständige Zusatznahrung: werden meist als Getränke oder Cremes produziert. Sie können eine Mahlzeit ergänzen oder ersetzen. Da sie „kinderfreundlich“ verpackt sind (bunte Verpackungen mit Strohalm), werden sie gerne in die Schule als Jause mitgenommen.

- Module: werden zusätzlich zu den Mahlzeiten verabreicht. Sie enthalten in hoher Konzentration einen bestimmten Nährstoff, sind z.B. hochkalorisch, proteinreich, fettreich oder enthalten Ballaststoffe.

Kontaktieren Sie daher eine/n Diätologin/Diätologen, um aktuelle Informationen zu erhalten und diejenige Zusatznahrung zu erhalten, die für Ihre individuellen Bedürfnisse am besten passt.

Es ist sinnvoll, die Produkte immer wieder zu wechseln, da Kinder den Geschmack meist bald überdrüssig werden.

9.4. Dehnung der Speiseröhre (Ösophagusdilatation)

Kinder mit rezessiv dystropher EB entwickeln häufig eine Enge der Speiseröhre, die zu Schluckstörungen führt. Manchmal wird dadurch sogar auch die Aufnahme von Flüssigkeiten behindert. Eine Ösophagusdilatation ist ein chirurgischer Eingriff, bei dem die Speiseröhre in Narkose vorsichtig gedehnt und so die Engstelle (Strikturen) erweitert wird. Bei einigen Kindern kann auf diese Weise eine erhebliche Besserung der Schluckschwierigkeiten erreicht werden. Meist muss der Eingriff von Zeit zu Zeit wiederholt werden.

Wenn Kinder trotz einer Speiseröhrendehnung Schwierigkeiten haben ausreichend Nahrung aufzunehmen, wird möglicherweise das Legen einer Magensonde empfohlen.

9.5. Nasensonden und PEG-Sonden

Eine wundete Mundschleimhaut und schmerzvolles Schlucken wirken sich sehr negativ auf das Essen aus und reduzieren deutlich die Nahrungsaufnahme.

Indem ein Teil der notwendigen Nahrung direkt in den Magen verabreicht wird (und so die „Problemstellen“ Mund, Rachen und Speiseröhre umgangen werden), kann das Kind weiterhin diejenigen Speisen genießen, die es zu essen in der Lage ist. Die Nahrung, die ihm „fehlt“, erhält es dann zusätzlich über eine Sonde.

Nasensonden (weiche, dünne Schläuche, die über die Nase in die Speiseröhre und den Magen eingeführt werden) werden selten empfohlen, und dann nur für kurze Zeit. Die Kinder lehnen sie verständlicherweise ab, da sie gut sichtbar sind, außerdem sind die Sonden auf der verletzlichen Haut schwer zu fixieren.

Bei den sogenannten PEG-Sonden (PEG = **P**erkutane **E**ndoskopische **G**astrostomie) wird die Magensonde in einem einfachen chirurgischen Eingriff direkt durch die Bauchwand in den Magen geleitet.

Einer der Vorteile ist, dass der „Button“ (das ist das außen auf der Bauchwand liegende Anschlussstück, das aus einem Knopf mit Deckel besteht und an dem beim Verabreichen von Nahrung ein Schlauch angesteckt wird) durch die Kleidung verdeckt wird. Außerdem kann eine PEG-Sonde jederzeit wieder entfernt werden, wenn sie nicht mehr nötig ist. Sie kann wenig oder viel benützt werden: Das Kind isst und trinkt jeweils, soviel es will, und der Rest kann dann über die Sonde verabreicht werden. Die Sonde kann auch dafür verwendet werden, schlecht schmeckende Medikamente zu verabreichen.

Ernährung über die PEG-Sonde:

Es ist nicht empfehlenswert zu versuchen, pürierte Nahrung über die Nasen- oder die PEG-Sonde zu verabreichen, weil diese verstopft werden kann und außerdem schädliche Bakterien wachsen können. Stattdessen sollte eine der speziellen Sondennahrungen, die Ihnen Ihr/e Arzt/Ärztin verschreiben kann, verwendet werden. Die/Der Diätologin/Diätologe wird Ihnen das passendste Produkt empfehlen, abhängig von Alter und den speziellen Bedürfnissen des Kindes.

Es gibt viele verschiedene Möglichkeiten, wann und wie die Sondennahrung gegeben wird. Jedes Kind hat individuelle Bedürfnisse und auch der Tagesablauf ist in jeder Familie anders – all das berücksichtigt die Diätologin beim Erstellen eines passenden Planes.

Hier sind drei der gängigsten Möglichkeiten:

- Nachsondieren einer geringen Menge, z.B. 50 ml, nach dem Essen, wenn das Kind nichts oder nur wenig gegessen hat.
- Tropfenlassen der Sondennahrung abends, wenn das Kind eingeschlafen ist, z.B. 300 ml zwischen 20 und 23 Uhr.
- Tropfenlassen einer größeren Menge nachts, was aber den Nachteil hat, dass das Kind morgens keinen Hunger hat.

Obwohl man physiologischerweise nachts nichts isst, bevorzugen viele EB-Kinder das Verabreichen von Nahrung über die PEG-Sonde zu dieser Zeit, sodass tagsüber Zeit zum Essen und Trinken über den Mund und für andere Aktivitäten bleibt.

Die nächtliche Ernährung führt unter Umständen dazu, dass es auch nachts zu Harn- und/oder Stuhldrang kommt, sodass die Nachtruhe von Kind und Eltern gestört ist. Dazu kommt es mit größerer Wahrscheinlichkeit, wenn mehr als 500 ml sondiert werden.

Die Ernährung über die PEG-Sonde kann also in jeder Familie den individuellen Gewohnheiten und Voraussetzungen angepasst werden, sodass diese in den Tagesablauf gut integriert werden kann.

10. Information

Ein Teil der hier vorliegenden Information basiert auf der Übersetzung und Adaption der Broschüre „Nutrition in EB for Children over 1 Year of Age“ von Lesley Haynes (Kinderernährungsberaterin für EB, London, Großbritannien).