

MAGEN-DARM-TRAKT bei SCHWER GENERALISIERTER JUNKTIONALER EB

1. Einleitung

Bei einigen Formen von EB kommt es zur Bildung von **Blasen** auch an den **Schleimhäuten von Mund und Speiseröhre**. Dies verursacht verschiedene Probleme, die häufigsten sind Schmerzen und Schluckbeschwerden.

Weiters kann es auch zu einem **Reflux** (Aufsteigen von saurem Mageninhalt in die Speiseröhre) kommen.

Der **Darmtrakt** kann ebenfalls beteiligt sein, was dann beispielsweise zu einer **Verstopfung** führt.

Wir raten Ihnen besonders bei diesem Kapitel nur bei jener EB-Form nachzulesen, mit der Sie oder Ihr Angehöriger leben. Nur dieser Abschnitt ist für Sie auch wirklich relevant.



Das Wichtigste in Kürze

- **Bei einigen EB-Formen ist nicht nur die Haut, sondern auch die Schleimhaut des Magen-Darm-Traktes von Blasenbildung betroffen.**
- **Die häufigsten Symptome sind: Schmerzen in Mund und Speiseröhre, Schluckbeschwerden, Verstopfung, Reflux, und Gedeihstörung.**
- **Auch im Kapitel „Ernährung“ finden Sie Wissenswertes zu diesem Thema.**

2. Allgemeines

EB-Betroffene können, je nach Subtyp, unterschiedlich stark ausgeprägte [Blasen in Mund und Speiseröhre](#) entwickeln. Es kann (muss aber nicht!) in der Folge zu Schmerzen bei der Nahrungsaufnahme und zu Schluckbeschwerden kommen.

Auch leiden EB-Betroffene häufig an einem [Reflux](#), also an einem Rückfluss von Mageninhalt in die Speiseröhre.

Ein Reflux ist bei Säuglingen meist normal, da bei diesen der Muskel am Ende der Speiseröhre noch nicht ausreichend funktioniert und so der Magen nicht richtig „abgedichtet“ ist.

Wenn aber das Baby unter den Folgen dieses Refluxes leidet bzw. ein älteres Kind oder Erwachsener einen Reflux hat, spricht man von einer gastroösophageale Refluxkrankheit (GÖR bzw. GERD). Hier führt das Aufsteigen von saurem Mageninhalt in die Speiseröhre zu einer Reizung derselben. Aufgrund des Vorhandenseins von (Magen-)Säure in der Speiseröhre kommt es zu Schmerzen. Ein bekanntes Begleitsymptom dazu ist das Sodbrennen.

Es ist wichtig, einen Reflux bald zu behandeln, nicht nur weil er die Nahrungsaufnahme beeinträchtigen kann, sondern auch weil die Magensäure die Schleimhaut der Speiseröhre schädigen kann und so die Entstehung einer Enge der Speiseröhre begünstigt.

Eine [Verstopfung](#) (Obstipation) ist ebenfalls häufig.

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. Um diesen Schmerzen zu entgehen, unterdrückt das Baby bzw. das Kind das Stuhlentleeren und so fort.

Verstopfung bei Babys und Kleinkindern ist oft die Folge einer zu geringen Flüssigkeitsaufnahme. Außerdem kann eine Eisensubstitution zu einer Verstopfung führen bzw. diese verschlechtern. Daher ist es meist sinnvoll, einer Verstopfung bereits am Beginn einer Eisensubstitution vorzubeugen.

Weitere Information dazu finden Sie im Kapitel [„Ernährung“](#).

3. Probleme und Maßnahmen bei schwer generalisierter JEB

Bei schwer generalisierter JEB können verschiedene Faktoren die Nahrungsaufnahme und die Gewichtszunahme beeinträchtigen.

Einerseits kommt es häufig zu **Blasenbildung im Mund und Speiseröhre**. Gelegentlich (aber nicht immer!) führen diese Blasen zu Schmerzen bei der Nahrungsaufnahme und zu Schluckbeschwerden.

Bei Babys kann so den Trinkvorgang gestört werden. Sie können dann jeweils vor dem Trinken die offenen Stellen der Mundschleimhaut mit einem lokal betäubenden Mittel wie z.B. Herviros® behandeln. Benetzen Sie mit dieser Flüssigkeit einen Watteträger und betupfen Sie die einzelnen Läsionen. Sie sollten dabei vermeiden, dass sich das Mittel im gesamten Mundraum verteilt, weil sich sonst überall ein Taubheitsgefühl einstellt und dann das „Andocken“ gestört ist.

Um die Reibung beim Saugen zu vermindern können Sie beispielsweise Vaseline o.ä. auf Brustwarze bzw. Sauger und Lippen des Babys auftragen.

Da der Kalorienverbrauch aufgrund der andauernd vor sich gehenden Wundheilung stark erhöht ist, kann es dazu kommen dass die Kinder mehr Kalorien verbrauchen als sie aufnehmen können. Dadurch kommt es zu einer **Gedeihstörung**, und die Kinder nehmen nicht ausreichend zu oder sie nehmen ab.

Auch kann es, besonders wenn der Allgemeinzustand der Kinder schlecht ist, zu einer **Verringerung des Appetits** kommen, oder die Kinder sind zu schwach zu trinken.

Bitte bedenken Sie jedoch, dass es gegen Ende des Lebens normal ist, dass die Betroffenen kaum oder keine Nahrung und Flüssigkeit mehr zu sich nehmen. Diese Appetitlosigkeit ist dann Teil des Sterbeprozesses.

Wenn ein Kind nicht essen und trinken will oder kann, ist das emotional sehr belastend für die Eltern. Denn die Nahrungsversorgung der Kinder wird von Eltern als eine ihrer Hauptaufgaben empfunden. Wenn Sie Sorge haben, dass Ihr Kind zu wenig trinkt bzw. isst, wenden Sie sich bitte an Ihre/n betreuende/n Arzt/Ärztin bzw. Krankenpfleger/Krankenschwester.

Weiteres zur Ernährung finden Sie im Kapitel „Ernährung bei schwer generalisierter JEB“.

Ein anderes Symptom, das bei schwer generalisierter JEB häufig ist, ist ein **Reflux**, also ein Rückfluss von Nahrung in die Speiseröhre.

Die medizinische Abkürzung dafür ist GÖR (=Gastro-ösophagealer Reflux) bzw. GERD (= (englisch) Gastro-esophageal reflux).

In den ersten Lebensmonaten kommt es bei fast allen Kindern gelegentlich zum Zurückfließen von Milch und auch zu Erbrechen der Nahrung, das ist meist kein Grund zur Sorge.

Bei ihnen ist die „Abdichtung“ zwischen Speiseröhre und Magen noch nicht voll funktionstüchtig. Das Baby nimmt aber zu und ist zufrieden. Hilfreich kann es sein, das Baby nach dem Füttern in aufrechter Position zu halten (auf dem Arm oder in einer hochgestellten Babywippe) und darauf zu achten, dass es auch während des Trinkvorganges aufstößt.

Eine weitere Maßnahme bei Reflux ist es, dem Kind mehrere und dafür kleinere Mahlzeiten zu verabreichen. Manche Kinder trinken mit großem Appetit und sehr schnell, und „gehen“ dann „über“.

Falls Ihr Kind Fläschchen erhält, können Sie ihm eine sogenannte Antireflux (AR) – Nahrung anbieten. Diese ist sämiger als handelsübliche Fläschchennahrung und kann beitragen, dass die Milch besser im Magen bleibt. AR-Nahrung wird von verschiedenen Herstellern (Hipp, Beba, Aptamil etc.) hergestellt.

Falls Sie jedoch stillen, bringt es für Ihr Kind keinen Vorteil auf eine AR-Nahrung umzustellen.

Für weitere Ratschläge sprechen Sie bitte mit Ihrem/Ihrer Kinderarzt/Kinderärztin!

Zur Krankheit wird der Reflux erst, wenn das Baby unter den Folgen des Refluxes leidet. Das äußert sich beispielsweise durch vermehrtes Schreien, Husten (wenn Milch in die Luftröhre gelangt), Trinkschwäche, Nahrungsverweigerung und mangelnde Gewichtszunahme.

Bei älteren Kindern und Erwachsenen kann sich ein Reflux ebenfalls durch häufiges Erbrechen, Hüsteln und Husten, Heiserkeit und Sodbrennen (z.B. nach dem Essen oder im Liegen) äußern.

Falls Sie den Verdacht haben, dass Sie oder Ihr Kind unter einem Reflux leiden, sprechen Sie bitte mit Ihrem Arzt!

Gelegentlich kann bei Babys und Kindern mit schwer generalisierter JEB eine **Verstopfung** auftreten.

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).

Diese kann sich allerdings genauso ohne ersichtlichen Grund entwickeln. Ein harter Stuhl kann zu Schmerzen beim Stuhlgang führen, die in der Folge entstehende Angst vor Schmerzen bei der Darmentleerung führt dann zu einem

Unterdrücken des Stuhldrang 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.

Daher ist die **Vorbeugung** höchst wichtig: Achten Sie darauf, dass Ihr Kind **viel trinkt**. Wenn Ihr Kind Wasser (im Säuglingsalter sollte dieses abgekocht und abgekühlt sein) ablehnt, bieten Sie ihm gut verdünnten frischen Fruchtsaft oder fertigen Babysaft, mindestens 1:1 verdünnt, an.

Sobald Sie Ihr Baby zufüttern, achten Sie darauf, täglich Gemüse- und Obstbrei zu geben. 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! Mehr dazu lesen Sie bitte im Kapitel „Ernährung“.

Seien Sie konsequent in der Behandlung einer Verstopfung, denn je länger der oben genannte Teufelskreis besteht, umso länger dauert es, ihn wieder zu durchbrechen.

Wenn stuhlauflockernde Nahrung und ausreichende Flüssigkeitsaufnahme allein nicht ausreichen, die Verstopfung zu beheben, gibt es weitere Möglichkeiten:

Beispielsweise kann, um eine Verstopfung zu behandeln, **Optifibre®** gegeben werden. Optifibre® enthält lösliche, geschmacksneutrale Ballaststoffe aus der Guarkernbohne. Es dient der Regulation der Darmtätigkeit.

Wenn Ihr Kind unter drei Jahre alt ist, sprechen Sie bitte mit Ihrem Kinderarzt, ob er Optifibre® empfiehlt und in welcher Dosierung Sie es Ihrem Kind geben sollen.

Optifibre® wird über mehrere Tage hinweg in steigender Dosierung „eingeschlichen“. Wichtig ist, dass dazu ausreichend Flüssigkeit aufgenommen wird!

Wenn die Verdauung über einen längeren Zeitraum hinweg wieder einwandfrei funktioniert und Optifibre® schließlich wieder abgesetzt werden kann, muss es in abnehmender Dosierung wieder „ausgeschlichen“ werden.

Wenn trotz all dieser Maßnahmen eine Verstopfung weiterbesteht, sollte zusätzlich ein Abführmittel gegeben werden. Wenden Sie sich an Ihren Kinderarzt, er wird das für Ihr Kind am besten geeignete Abführmittel verschreiben. Bei EB haben wir z.B.

mit Macrogol (Movicol®) gute Erfahrungen gemacht. Auch zu Movicol sollte ausreichend getrunken werden.

Besser ist es, diese verdauungsfördernden Mittel regelmäßig und vorbeugend zu geben, und nicht erst bei einer hartnäckigen Verstopfung. Denn dann ist der Teufelskreis aus „Schmerzen beim Stuhlgang - Angst vor Schmerzen - Unterdrückung des Stuhldrangs - Schmerzen“ bereits in Gang gesetzt.

Wenn bereits eine hartnäckigen Verstopfung bestanden hat, braucht der Enddarm eine „Erholungszeit“ von mehreren Monaten, um sich wieder an eine geringere und weichere Stuhlmasse anzupassen. Daher geben Sie Macrogol, auch wenn der Stuhlgang sich wieder normalisiert hat, mindestens über ein halbes Jahr! Sonst wird es innerhalb kurzer Zeit wieder zu derselben Verdauungsproblematik kommen.

Bei Macrogol gilt dasselbe wie auch bei Optifibre®: Um es abzusetzen, schleichen Sie es bitte langsam wieder aus, so, wie es auch eingeschlichen wurde.

Nach einer hartnäckigen Verstopfung braucht der Enddarm eine „Erholungszeit“ von mehreren Monaten, um sich wieder an eine geringere und weichere Stuhlmasse anzupassen. Daher geben Sie das Abführmittel (z.B. Macrogol), auch wenn der Stuhlgang sich wieder normalisiert hat, mindestens über ein halbes Jahr. Sonst wird es innerhalb kurzer Zeit wieder zu derselben Verdauungsproblematik kommen.

Bei Macrogol gilt dasselbe wie auch bei Optifibre®: Um es abzusetzen, schleichen Sie es bitte langsam wieder aus, so, wie es auch eingeschlichen wurde.

Unterstützend kann eine [schmerzlindernde Salbe](#) (z.B. Xylocain-hältig) vor der Stuhlentleerung aufgetragen werden. Das ist vor allem dann sinnvoll, wenn es bereits zu kleinen, blutenden Einrissen der Schleimhaut des Afters gekommen ist.

Zu beachten ist, dass eine [Eisensubstitution](#) zu einer Verstopfung führen bzw. diese verschlechtern kann. Daher kann es sinnvoll sein, einer Verstopfung bereits am Beginn einer Eisensubstitution vorzubeugen.

[Sehr selten](#) wurden bei Betroffenen mit schwer generalisierter JEB [Speiseröhrenverengungen](#) beschrieben. Solche Verengungen äußern sich darin, dass das Essen immer schwerer in den Magen rutscht. Es kann dann nur mehr weiche bzw. flüssige Nahrung aufgenommen werden. Wenn die Verengung sehr ausgeprägt

ist, spucken die Betroffenen auch den Speichel aus, weil dieser nicht mehr geschluckt werden kann.

Ebenso beschrieben wurden Verengungen im Bereich des Anus ([Analstrikturen](#)). Wenn Sie den Verdacht haben, dass bei Ihrem Kind eine der genannten Verengungen aufgetreten sein könnte, wenden Sie sich bitte an ein spezialisiertes Zentrum.