

SCHMERZMANAGEMENT bei LOKALISierter EBS

1. Einleitung

Bei EB kann es aus vielen verschiedenen Gründen zum Auftreten von sowohl **akuten** als auch **chronischen Schmerzen** kommen. Eines sei vorausgeschickt, gleichgültig, um welche Form von EB es sich handelt: Unserer Erfahrung nach können Schmerzen auftreten, sie sind häufig bei EB, aber sie sind nicht die obligatorische Regel! Auf jeden Fall ist es beim Auftreten von Schmerzen notwendig, sich genau anzusehen, wo die Ursachen liegen, die bei EB besonders vielfältig sein können. Je nachdem lassen sich Möglichkeiten finden, diesen Schmerz zu verringern oder im besten Fall zu beseitigen.



Das Wichtigste in Kürze

- **Ursachen für Schmerzen bei EB**
 - > **die Erkrankung selbst (Blasen, Wunden, Schluckbeschwerden...)**
 - > **die Behandlung (Aufstechen von Blasen, Verbandwechsel,..)**
 - > **medizinische Eingriffe (Blutabnahmen, Spritzen, Operationen,..)**
 - > **dazu kommen alle anderen Arten von Schmerzen (Kopfweg, Bauchweg,...).**
- **Therapie:**
 - > **zunächst die zugrunde liegende Ursache nach Möglichkeit behandeln**
 - > **wichtigste Maßnahme: Verbandwechsel so schmerzfrei wie möglich gestalten!**
 - > **wenn das nicht möglich ist: schmerzstillende Medikamente, nicht medikamentöse und psychologische Maßnahmen → am besten kombinieren!**

2. Allgemeiner Teil

Schmerzen haben für uns und unseren Körper zunächst eine **wichtige Funktion**. Wenn wir Schmerzen spüren, dann signalisiert uns das, dass etwas nicht in Ordnung ist. Wenn wir etwas als schmerzhaft empfinden, lenkt es unsere Aufmerksamkeit zielgerichtet auf das schmerzverursachende Geschehen. Ein akuter Schmerz an unserer Hand zum Beispiel lenkt sofort unseren Blick auf diese Hand – und wenn wir sehen, dass wir sie gerade in das Feuer einer Kerze halten, sorgt dieser Schmerz dafür, dass wir rasch die Hand zurückziehen, um größeren Schaden zu verhindern. Damit hat der **akute Schmerz** also zunächst eine **Warn- und Schutzfunktion**, die für unsere Unversehrtheit wichtig ist. Unser Körper warnt uns also, dass etwas nicht in Ordnung ist, und es ist wichtig, dieses Signal zu beachten und genau hinzusehen, was den Schmerz verursacht. Viele Erkrankungen sind mit Schmerzen verbunden und werden häufig so erst entdeckt.

Darüber hinaus ist es auch möglich, dass Schmerzen häufiger auftreten, stärker werden, oder über einen längeren Zeitraum anhalten. Sie verlieren dann langsam diese Warn- und Schutzfunktion. Sie werden **chronisch**, und bei vielen Menschen ein quälender Begleiter ihres Lebens. **Dauernd** und **immer wieder Schmerzen** zu haben bedeutet in der Regel eine große Einschränkung unserer Lebensqualität.

In beiden Fällen – sowohl beim akuten als auch beim chronischen Schmerz – ist es notwendig, sich die Schmerzen genau anzusehen, um zu verstehen, wo die Ursachen liegen, und damit Möglichkeiten finden zu können, diesen **Schmerz** zu **verringern** oder im besten Fall zu **beseitigen**.

Bei EB kann es nun aus vielen verschiedenen Gründen zum Auftreten von sowohl akuten als auch chronischen Schmerzen kommen. Aber eines sei vorausgeschickt: gleichgültig, um welche Form von EB es sich handelt: **Unserer Erfahrung nach können Schmerzen auftreten, sie sind häufig bei EB, aber sie sind nicht die obligatorische Regel!**

Die **Ursachen für Schmerzen** können **vielfältig** sein. Einerseits gibt es Schmerzen, die durch die Erkrankung selbst verursacht werden, wie zum Beispiel frische Wunden, aber auch Druckstellen, die durch große flüssigkeitsgefüllte Blasen entstehen können.

Andererseits kann auch die Behandlung von Folgen der Erkrankung schmerzhaft sein. Beispiele dafür wären das Öffnen von Blasen, das Ablösen klebender Verbände, oder notwendige operative Eingriffe.

Darüber hinaus können alle Menschen, die mit EB leben, auch unter allen anderen Arten von Schmerzen leiden. Oft haben diese zwar mit ihrer Grunderkrankung nichts zu tun, sind aber natürlich auch sehr unangenehm, wie zum Beispiel Migräne, Rückenschmerzen, Zahnschmerzen, Bauchschmerzen, etc.

Bei einer chronischen Erkrankung wie EB ist es auch regelmäßig notwendig, kleinere und größere **medizinische Eingriffe** durchzuführen. Einerseits sind immer wieder Blutabnahmen oder eine Medikamentengabe über die Vene oder in einen Muskel durchzuführen, andererseits können Entnahmen von Hautproben (Biopsien) sowie verschiedene Operationen notwendig werden. Auch hier muss selbstverständlich eine **passende Schmerztherapie** erfolgen.

Ein besonderes Thema sind bei allen Formen von EB die **Schmerzen**, die auf Grund der **Behandlung** auftreten. Wenn Verbände auf Wunden kleben, Wunden infiziert sind, oder desinfizierende Salben verwendet werden müssen, dann ist das schmerzhaft. Und zwar nicht nur gelegentlich, sondern regelmäßig, mehrmals wöchentlich, immer wieder, das ganze Leben lang. Darüber hinaus gibt es zusätzliche Herausforderungen: auch die Mundhygiene ist oft schwierig, außerdem sollten regelmäßig körperliche Übungen durchgeführt werden, die ebenfalls weh tun können. Dies betrifft nicht alle Formen von EB in gleichem Maß, und ändert sich auch immer wieder im Lauf des Lebens, aber die meisten Betroffenen und auch ihre Angehörigen müssen sich regelmäßig oder zumindest immer wieder mit diesem Thema auseinandersetzen.

Schmerzen bei Neugeborenen mit EB sind ein eigenes Thema sind und werden in einem gesonderten Kapitel behandelt.

Es ist bekannt, dass das **Schmerzempfinden** recht **unterschiedlich** sein kann. Das hat viele Ursachen, die im Einzelfall oft nicht genau festgestellt werden können. Aber eines gilt für alle Menschen mit Schmerzen: **nur er oder sie selbst weiß, wie weh etwas tut!** Was dem einen kaum Probleme bereitet, kann für einen anderen ein sehr quälendes Problem sein. Ein bekanntes Beispiel dafür sind Blutabnahmen, oder bei Menschen mit EB der Verbandwechsel, der sehr unterschiedlich schmerzhaft erlebt wird. Hier gilt es, einen **individuellen Weg** für jeden zu finden.

Es gibt eine Reihe von **Faktoren**, die den **Schmerz** vergrößern können. Gerade bei einer chronischen Erkrankung, wie EB es ist, muss auf diese Faktoren besonders geachtet werden, um unnötig starke Schmerzen nach Möglichkeit zu verhindern. **Angst, Sorgen, Depressionen** und andere **unangenehme Gefühle** sind die

bekanntesten dieser Faktoren. Jeder von uns weiß, dass sich bestehende Kopfschmerzen verschlimmern können, wenn man Sorgen hat. Aber das gilt auch für jede andere Art von Schmerzen und ist daher ein großes Problem, das sich häufig noch gegenseitig verstärkt. Mehr Sorgen führen zu mehr Schmerzen, diese dann wieder zu mehr Sorgen, usw...

Auch das Gefühl, den Schmerzen ausgeliefert zu sein und sie nicht kontrollieren zu können, sowie die **Ungewissheit** darüber, was da jetzt gerade vor sich geht, können schmerzsteigernd wirken. **Körperliche Erschöpfung** durch die Erkrankung selbst, und durch andere Symptome, wie z.B. Übelkeit, Müdigkeit oder Atemnot kann ebenfalls eine Rolle spielen.

Manchmal reicht auch eine reizarme, langweilige oder nicht altersentsprechende Umgebung, in der die Ablenkung fehlt, um das Schmerzempfinden zu verstärken. Daher werden Schmerzen auch nachts häufig intensiver wahrgenommen.

Das Thema Schmerzen kann bei EB ein sehr komplexes Thema sein kann. Sie sollen aber wissen, dass es für sehr viele der entstehenden Probleme inzwischen gute **Lösungen** gibt. Hier ist eine gute **Zusammenarbeit** mit erfahrenen **Ärzten** und gut ausgebildeten **Therapeuten und Pflegepersonal** ganz besonders wichtig.

lokalisierte EBS:

Folgende Ursachen führen bei **lokalisierter EBS** immer wieder zu Schmerzen:

- **Blasen:**

Im Regelfall werden Schmerzen hier direkt durch die Blasen verursacht. Vor allem größere, ungeöffnete Blasen im Bereich der Fußsohlen können äußerst unangenehm sein. Die Schmerzen entstehen meist durch den Druck, den diese Blasen auf die umgebenden Körperstrukturen wie Bindegewebe, Muskeln oder den Knochen ausüben.

- **Wunden:**

Weiters schmerzen auch offene Wunden. Wenn zum Beispiel bei einer größeren Blase nach dem Öffnen der Blase das Blasendach abgetragen wurde, dann kann es

sein, dass der offene Wundboden eine Zeit lang recht weh tut. Solche Wunden müssen rasch mit geeigneten Wundverbänden versorgt werden, dadurch wird auch der Schmerz gelindert.

- **Infektionen:**

Gelegentlich kann es dazu kommen, dass sich eine Wunde infiziert bzw. entzündet. Eine Infektion entsteht dadurch, dass sich Keime im Gewebe (in diesem Fall im Bereich einer Blase oder Wunde) vermehren. Diese Keime sind meistens Bakterien, aber auch Pilze, Viren und Protozoen (tierische Einzeller) können in Ausnahmefällen vorkommen.

Warnhinweise für eine Entzündung sind vor allem **Schmerzen, Wärme** (lokal an der wunden Stelle oder generalisiert als Fieber), **Rötung** (um die Blase/Wunde herum, oder roter Streifen), gelegentlich auch gelbe oder honigfarbene Krusten sowie das Vorhandensein von Eiter.

- **andere Ursachen:**

Wenn es darüber hinaus zum Auftreten von Schmerzen kommt, kann man bei lokalisierten Formen von EB normalerweise davon ausgehen, dass die Ursache hier nicht bei EB liegt. Selbstverständlich leiden auch Menschen mit EB gelegentlich unter Grippe, Migräne, Blinddarmentzündung - und leider auch allen anderen Krankheiten, die jeden Menschen, egal ob mit oder ohne EB, treffen können. Suchen Sie Ihren Hausarzt oder Kinderarzt auf, der nach dem Grund für die Schmerzen suchen wird und die weitere Behandlung in die Wege leiten kann.

3. Therapie

Je nachdem, an welcher Form von EB Sie oder Ihr Angehöriger leidet, werden Sie sich mehr oder weniger intensiv und häufig damit auseinandersetzen müssen. Die Prinzipien der [Schmerztherapie](#) gelten für alle Formen, nur eben in unterschiedlichem Ausmaß.

[Schmerzen](#), die [lokal](#), also nur in einem begrenzten Bereich, auftreten, sollten auch [nur dort behandelt](#) werden. [Schmerzen](#), die in [mehreren Bereichen](#) auftreten oder den [ganzen Körper](#) betreffen, sollten als [Gesamtheit behandelt](#) werden.

Wenn die Ursache für die Schmerzen gefunden wurde, dann stehen verschiedene Therapiemöglichkeiten zur Verfügung. Zunächst sollte natürlich im Idealfall die zugrunde liegende Ursache behandelt werden. Das heißt zum Beispiel Druckstellen

zu vermeiden, oder auch regelmäßig eine professionelle Zahnreinigung durchführen zu lassen. Auch schon früh mit regelmäßiger körperlicher Bewegung zu beginnen kann schmerzreduzierend wirken, durch einen verbesserten Knochenbau und Erhalt der Beweglichkeit. Hier heißt es langfristig zu denken und zu planen, und wo dies gelingt, ist eine Schmerztherapie am erfolgreichsten.

Da es bei einer Erkrankung wie EB aber in vielen Fällen nicht möglich sein wird, die Ursache tatsächlich zu bekämpfen, müssen wir auf eine Reihe anderer Maßnahmen zur Schmerztherapie zurückgreifen. Um dieses Kapitel überschaubar zu halten geben wir hier nur einen **Überblick** über die allgemeinen Maßnahmen, mit denen eine erfolgreiche Schmerztherapie möglich sein kann. Zu den speziellen Themen bei EB, wie zum Beispiel Verbandwechsel, Augenschmerzen und Schmerzen im Magen-Darm-Trakt lesen Sie bitte bei den jeweiligen Kapiteln nach, die sich speziell mit diesen Themenbereichen beschäftigen! Auch die Schmerztherapie im Rahmen von medizinischen Eingriffen, wie zum Beispiel das Legen einer intravenösen Leitung oder von Operationen, behandeln wir an anderer Stelle ausführlich.

Wundversorgung:

Die wichtigste und entscheidendste Maßnahme zur Schmerzreduzierung bei EB ist unabhängig von der EB Form die Wundversorgung. **Verbandwechsel** müssen so schmerzfrei wie möglich gestaltet werden, wo das gelingt ist bereits ein wesentlicher Schritt zur Schmerzreduzierung erfolgt. Es ist zwar inzwischen allgemein bekannt, dass man für das Verbinden von Wunden auf EB-Haut **keine klebenden Materialien** und Pflaster verwenden darf, aber es sind auch nicht alle Materialien geeignet, die als „nicht-kleband“ bezeichnet werden. Außerdem kommt es auch mit dem besten Verbandsmaterial zu Verklebungen durch Wundsekrete oder Eintrocknen von Cremes und Salben. Es ist dann vor allem das Ablösen der alten Verbände, das schmerzhaft sein kann.

Auch ist zu beachten, dass **offen liegende Wunden bei Raumtemperatur** erfahrungsgemäß wesentlich **schmerzhafter** sind **als verbundene**. Daher soll der **Verbandwechsel** nicht mehr Zeit in Anspruch nehmen, als unbedingt nötig. Das heißt für die Praxis beim Verbandwechsel, dass es **rasch** geschehen muss. In vielen Fällen ist es besser, zunächst nur eine Region, z.B. einen Arm, von Verbänden zu befreien, und dann gleich mit neuen Verbänden zu versorgen. Danach kommt der nächste Arm an die Reihe, danach das erste Bein, usw.

Einige unserer Betroffenen berichten aber, dass sie lieber alle [Verbände](#) auf einmal [ablösen](#), zum Beispiel in der [Badewanne](#). Das Anlegen der Verbände nach dem Trocknen muss dann rasch geschehen, und sollte in einem [gut gewärmten Raum](#) erfolgen.

Nicht unterschätzen sollte man dabei die Rolle dessen, der den Verbandwechsel durchführt. Sicherheit, Angstfreiheit und rasches Arbeiten tragen dazu bei, die Routine beim Verbandwechsel schmerzfreier gestalten zu können.

Die für Sie selbst oder Ihren Angehörigen beste Methode müssen Sie gemeinsam mit spezialisierten Ärzten und in Wundmanagement ausgebildetem Pflegepersonal herausfinden. Es ist aus unserer Sicht hier nicht sinnvoll, einen „Standard“ zu entwickeln, der für alle Personen gleichermaßen anzuwenden ist. Einerseits sind die Bedürfnisse hier sehr unterschiedlich (je nach Form von EB, aber auch nach Lebensphase und persönlichen Vorlieben). Andererseits – und das ist ein nicht zu unterschätzender Punkt – sind viele Materialien nicht in allen Regionen und Ländern der Erde erhältlich. Das beste Material nützt nichts, wenn es nicht organisierbar und/oder nicht bezahlbar ist. Hier müssen Alternativen überlegt werden, die dann auch anwendbar und realistisch sind.

Nähere Informationen und Vorschläge dazu finden Sie unter dem Kapitel [„Wundmanagement“](#).

[Medikamente:](#)

Zunächst denkt man ja im Allgemeinen bei Schmerztherapie an Medikamente. Wenn nun alle vorbeugenden Maßnahmen durchgeführt wurden, und trotzdem noch Schmerzen bestehen, dann stehen uns bei EB eine Reihe guter Medikamente in verschiedenen Stärken zur Verfügung. Bei einer genetisch bedingten Erkrankung wie EB, die derzeit leider noch nicht heilbar ist, müssen wir uns aber auch mit den Langzeitwirkungen und vor allem den Nebenwirkungen von Medikamenten auseinandersetzen. Wenn sie notwendig sind, sollten die passenden Mittel in der richtigen Dosierung ausreichend lange eingenommen werden. Da es aber sehr unterschiedlich ist, welche Medikamente in welcher Dosierung für welches Lebensalter geeignet sind, und welche Nebenwirkungen auftreten können, müssen wir an dieser Stelle darauf hinweisen, dass eine [effektive medikamentöse Schmerztherapie immer von einem Arzt](#) oder einer Ärztin verordnet werden muss. Alle guten und wirksamen Medikamente haben leider auch Nebenwirkungen. Da bei EB oft eine langandauernde Einnahme von Medikamenten notwendig ist, muss auch

besonders aufmerksam auf Nebenwirkungen geachtet werden. Bei manchen Medikamenten sind Kontrolluntersuchungen in regelmäßigen Abständen notwendig. Außerdem müssen oft mehrere Schmerzmedikamente miteinander kombiniert werden, manchmal sind zusätzlich noch andere Medikamente einzunehmen. Von einer Selbstmedikation müssen wir Ihnen daher dringend abraten! Suchen Sie sich daher unbedingt jemanden, dem Sie vertrauen und mit dem Sie gut zusammenarbeiten können.

Grundsätzlich gilt für die medikamentöse Schmerztherapie bei EB dasselbe Schema, dass auch für alle anderen Schmerzbehandlungen gilt. Als sehr hilfreich hat sich

dabei das sogenannte [Stufenschema der WHO](#) (= Welt-Gesundheits-Organisation) erwiesen, das jeder Arzt kennt. Im Wesentlichen besagt es, dass schrittweise mit zunächst schwächer wirksamen Schmerzmedikamenten begonnen werden soll, danach stärker wirksame, und dann solange gesteigert wird bis eine ausreichende Schmerzminderung erreicht wird. Dasselbe Schema lässt sich auch bei EB anwenden. Eine Einschränkung gibt es bei der [Zubereitungsart](#) der verordneten Medikamente, da manche EB-Betroffenen keine größeren und oft auch keine kleinen Tabletten [schlucken](#) können. In solchen Fällen ist zu empfehlen, dass [Schmerzmittel](#) verordnet werden, die in [flüssiger Form](#), als [Saft oder Tropfen](#), vorliegen. Gelegentlich kann auch ein Schmerzmittel, das als Gel aufgetragen werden kann, für die Behandlung einzelner Stellen verwendet werden.

Es gibt [drei weitere Einschränkungen](#), die bei [EB](#) [beachtet](#) werden sollten:

1. [Acetylsalicylsäure](#) ist zur Schmerztherapie bei EB nicht geeignet. Abgesehen davon, dass es niemals vor Eintritt der Pubertät verordnet werden darf, führt es auch zu einer erhöhten Blutungsgefahr, sodass ein erheblicher Blutverlust über die Wunden die Folge sein kann. Ausnahmefällen gibt es auch bei EB, aber generell raten wir davon entschieden ab!
2. Medikamente, die [Paracetamol](#) enthalten, haben wenig bis gar keine Wirkung auf Schmerzen, die durch Entzündungen verursacht werden. Da bei EB-Wunden aber sehr häufig eine entzündliche Komponente beteiligt ist, haben solche Medikamente meist wenig Auswirkungen auf Wundschmerz. Bei anderen Arten von Schmerzen kann der Wirkstoff aber durchaus sehr erfolgreich eingesetzt werden.
3. Aus verständlichen Gründen dürfen bei EB im Allgemeinen keine [Schmerzpflaster](#) eingesetzt werden. Es kann hier aber Ausnahmefälle geben.

Nicht-medikamentöse Maßnahmen:

Nicht immer ist der Einsatz von Medikamenten notwendig, es gibt auch eine Reihe anderer Maßnahmen, die zur Schmerzreduktion beitragen können. Es bieten sich einige **physikalische Methoden** an, auch die **Psychologie** bietet hier sehr wirksame Möglichkeiten. Auch Methoden aus dem Bereich der **Komplementärmedizin** haben sich bei manchen Betroffenen bewährt. Hier ist es wichtig, dass Sie sich von Ihren Vertrauensärzten beraten lassen. Diese wissen am besten, welche Möglichkeiten es in Ihrem näheren Umfeld gibt, wo Sie die einzelnen Methoden ausprobieren oder erlernen können, und wie die einzelnen Methoden zusammen passen. Oft kann es auch hilfreich sein, sich an einem speziellen Schmerzzentrum oder einer Schmerzambulanz in Ihrer Nähe beraten zu lassen.

Wir geben Ihnen hier einen kleinen Überblick über die Maßnahmen, die sich bei EB bereits in mehreren Fällen bewährt haben, ohne den Anspruch auf vollständige Aufzählung aller Möglichkeiten zu erheben:

Psychologische Maßnahmen:

- Ablenkung: bei Säuglingen überwiegen visuelle Reize (Blasen von Windrädern, Luftrüssel); später jeder Art von Reizen (Fantasiereisen, Geschichten erzählen, Bilder anschauen, Musik, Videos oder Fernsehen, ...)
- Erlernen von speziellen Entspannungstechniken unter Anleitung (autogenes Training, progressive Muskelrelaxation nach Jacobson)
- Hypnose (vor allem das Erlernen von Selbsthypnose wird von Betroffenen als hilfreich erlebt)
- Kind- und altersgerechte Erklärung von allem, was in Zusammenhang mit der Erkrankung steht (Dies darf auf keinen Fall unterschätzt werden, denn auch die Angst vor dem Ungewissen kann Schmerzen deutlich verstärken.)
- Elterntaining

Physikalische Methoden:

- Kälte oder Wärme (zum Beispiel kühlende Bäder bei schmerzenden Füßen, oder wärmende Wickel bei Bauchschmerzen)
- Niedrig-Energie-Laser (diese können vor allem bei mildereren EB-Formen schmerzreduzierend wirken)
- (Sanfte!) Massagen
- leichte Vibration
- Schwimmen bzw. Bewegung im Wasser

Komplementärmedizinische Methoden:

Bei diesen Methoden gibt es meist (noch?) keinen nachgewiesenen wissenschaftlichen Hintergrund, trotzdem verspüren einige Menschen dadurch eine spürbare Verbesserung.

- Homöopathie
- Akupunktur/Akupressur
- Biofeedback

Um nun den [Erfolg einer Schmerztherapie](#) beurteilen zu können, kann das Führen eines [Schmerztagebuches](#) hilfreich sein. Am besten ist es, wenn der Betroffene täglich selbst einträgt, wo Schmerzen auftreten, und um welche Uhrzeit. Durchgeführte Maßnahmen und die eingenommenen Medikamente sollten notiert werden, sowie natürlich die Stärke der Schmerzen. Dies ist mit Hilfe von

Schmerzskaalen auch schon bei kleineren Kindern gut möglich. Bei sehr kleinen Kindern muss man sich hier noch mit einer Fremdeinschätzung behelfen. Die Beurteilung der Schmerzstärke durch die Eltern ist hier nachgewiesenermaßen übrigens aussagekräftiger als die Beurteilung durch die Ärzte/Pflege.

Schmerzen sind ein quälender Begleiter, der uns zwingt, sich mit ihm auseinanderzusetzen. Unser Ziel kann hier meist nicht die völlige Schmerzfreiheit durch dauernde Medikamentengabe sein. Wann immer es geht wird man versuchen, mit nicht-medikamentösen Maßnahmen auszukommen, und in vielen Fällen wird man sich für die Kombination aus mehreren Möglichkeiten entscheiden. Es gilt der Grundsatz: Je mehr Medikamente vermieden werden können, desto besser. Daher ist die Vorbeugung und Vermeidung von Schmerzen der wichtigste Ansatz für eine gute Schmerztherapie, danach folgen nicht-medikamentöse Maßnahmen, und zuletzt die Medikamenteneinnahme.

Mit guter Zusammenarbeit von allen Beteiligten sowie einer großen Portion Geduld ist eine gute und ausreichende Schmerztherapie bei allen Formen von EB in vielen Fällen möglich geworden.