

Versorgung chronischer Gesichtswunden bei Kleinkindern und Kindern mit junktionaler Epidermolysis bullosa Typ Herlitz (JEB-H)

JACKIE DENYER

Fachschwester für Epidermolysis bullosa (Pädiatrie), Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust, London und DEBRA UK. jackie.denyer@gosh.nhs.uk

Einleitung

Epidermolysis bullosa (EB) ist ein Oberbegriff für eine Gruppe genetisch bedingter Störungen mit erhöhter Hautfragilität. Ihre Folgen reichen von schmerzhafter Blasenbildung an Händen und Füßen über zunehmende Behinderung mit deutlich erhöhtem Risiko für ein Plattenepithelkarzinom bis - in der schwersten Form - hin zum Tod im frühen Kindesalter. Während die Forschungsarbeit in Richtung Stammzellen und anderen Therapien voranschreitet, konzentriert sich derzeit die Behandlung auf Nahrungsergänzung, Schmerzkontrolle sowie Haut- und Wundpflege. Bei schweren Formen der EB kommt es zu chronischen Wunden, und eine Heilung wird durch Ernährungsmängel, wiederholte Verletzung, Besiedelung und Infektionen sowie den zugrunde liegenden Gendefekt erschwert.

Es gibt vier Hauptformen der EB, wobei die junktionale EB Typ Herlitz (JEB-H) die schwerste Form darstellt. Die Prognose bei JEB-H ist schlecht; die prognostizierte Lebenserwartung liegt unter fünf Jahren und die Mehrheit der Betroffenen stirbt im Kleinkindalter. Der Tod ist die Folge einer Kombination aus Gedeihstörung und Atemnot aufgrund der wiederholten Blasenbildung und anschließenden Vernarbung im Kehlkopfbereich. Eines der quälendsten Symptome ist die Entstehung großer Ulzerationsflächen im Gesicht, die bekanntermaßen schwer zu heilen sind. Diese Wunden entstehen durch die wiederholte Verletzung der fragilen Haut und sind in Verbindung mit schlechter Ernährung und chronischer Anämie sehr schwer in den Griff zu bekommen.

Überschießendes Granulationsgewebe, das brüchig ist und leicht blutet, ist ein Merkmal bei Patienten mit junktionaler EB. Die Versorgung dieser Wunden mit Wundaufgaben ist aufgrund des Verletzungsrisikos beim Abreißen des Verbands durch das Kind und aufgrund von Problemen bei der sicheren Fixierung schwierig. Einige dieser Kinder haben ein Tracheostoma, das durch einen verrutschten Verband versperrt werden kann, was eine Atemwegsobstruktion zur Folge hat.

Diese kleine Studie zeigt, dass die Kombination aus Flaminal® Enzym-Alginogel und einer sehr starken topischen Steroidsalbe chronische Gesichtsulzerationen erfolgreich heilen kann.

Methode

Für die Studie wurden Kinder und Kleinkinder mit JEB-H, die an chronischen Gesichtswunden litten, ausgewählt. Zum Glück ist JEB-H eine seltene Erkrankung und die Zahl der Betroffenen daher gering; für die Eingangsstudie wurden vier Kinder ausgewählt. Die Behandlung musste die folgenden Anforderungen erfüllen:

- schmerzfrei und ohne Brennen
- atraumatisch
- Verringerung der kritischen Besiedelung und Infektion durch Erreger
- Verringerung von Hypergranulationsgewebe
- Potenzial zur Wundheilung

Zunächst wurden die Wunden durch Applikation von Flaminal® (Crawford Healthcare, Großbritannien) behandelt. Flaminal® ist ein Enzym-Alginogel, mit dem ein Débridement durchgeführt und die Wundfeuchtigkeit reguliert werden kann und das eine sehr gute antimikrobielle Wirkung hat.

Es enthält die natürlich vorkommenden Enzyme Glucose-Oxidase und Lactoperoxidase, die die antimikrobielle Wirkung begünstigen, ohne dass die Gefahr besteht, heilende Zellen zu schädigen. Flaminal® enthält Alginat, das die Wundfeuchtigkeit reguliert. Das Produkt ist leicht zu applizieren und brennt nicht - ein sehr wichtiger Aspekt bei der Versorgung von Kleinkindern und Kindern. Die Gesichtswunden wurden einmal täglich mit einer dicken Schicht Flaminal® bedeckt. Auf feuchten Arealen wurde Flaminal® Forte verwendet und auf verkrustenden oder trockeneren Wunden Flaminal® Hydro. Die Wunden wurden nicht abgedeckt. Nach einer Woche dieser Behandlung wurde 12 Stunden nach Applikation von Flaminal® eine dünne Schicht Clobetasolpropionat-Salbe aufgetragen. Die tägliche Behandlung mit Flaminal® musste zusammen mit der Steroidsalbe fortgesetzt werden, um die Gesamtkeimzahl unter Kontrolle zu halten, da diese Wunden durch Nahrung und Sekrete fortlaufend kontaminiert werden.

Ergebnisse

- 1 Kind wurde vollständig geheilt
- 1 Kleinkind zeigte zunächst eine Heilung, starb dann aber im Alter von 13 Monaten an den Komplikationen der JEB-H
- 2 Kinder erhalten weiterhin die Behandlung und ihre Wunden sind am Abheilen
- Dauer bis zur Heilung: 3 bis 12 Monate

Weder Flaminal® noch Clobetasol verursachten während oder nach der Applikation Beschwerden.

Diskussion

Das Auftragen einer sehr starken topischen Steroidsalbe auf das Gesicht von Kleinkindern und Kindern ist ungewöhnlich, und es besteht ein Absorptionsrisiko, das zum Cushing-Syndrom führen kann. Augenkontakt ist unbedingt zu vermeiden, da andernfalls ein Glaukom entstehen könnte. Die Behandlung muss mehrere Monate lang fortgesetzt werden, um eine Heilung zu erzielen. Da die Wunden jedoch nicht bedeckt wurden, wurde viel Creme abgerieben, was die absorbierte Menge verringerte. Außerdem wurde mit Verringerung der Wundgröße eine kleinere Menge des topischen Steroids benötigt. Nach der erfolgreichen Anwendung dieser Behandlungskombination wird diese Methode in Zukunft bei Gesichtswunden gleich zu Beginn ihrer Entstehung verschrieben.

Die Autorin vertritt die Meinung, dass sich die Kritik an dieser nicht zugelassenen Behandlung durch die deutliche Verbesserung der Lebensqualität sowohl des Kindes als auch seiner Familie aufwiegen lässt.

Schlussfolgerung

Die Kombination aus Flaminal® und einer starken topischen Steroidsalbe hat sich als wertvolles Hilfsmittel bei der Versorgung von Gesichtsläsionen bei Patienten mit JEB-H erwiesen. Obwohl dadurch die Lebenserwartung nicht erhöht wird, verringert die Heilung dieser Wunden die Schmerzen und zudem die unfreundlichen Kommentare & Missbrauchsvorfälle seitens der Öffentlichkeit.

Fallstudie

James ist ein 3 Jahre alter Junge mit junktionaler EB Typ Herlitz. Er entwickelte kurz nach seiner Geburt im Windelbereich und um seinen Bauchnabel Läsionen. In den folgenden Wochen verlor er seine Finger- und Zehennägel und die Nagelbetten blieben, wie bei dieser EB-Form zu erwarten war, offen. Im Alter von einem Jahr kam es bei James zu einer akuten Atemwegsobstruktion, sodass er sich einer Notoperation zur Anlage eines permanenten Tracheostomas unterziehen musste.

Abb. 1. James im Alter von 1 Jahr



James hatte eine große Wunde, die sich quer über sein Gesicht erstreckte und die immer wieder durch Reiben an die Wunde noch verschlimmert, wenn er sich gegen das Absaugen von Sekret aus seinem Tracheostoma wehrte. Die mit Nahrung verkrustete Wunde wirkte kritisch besiedelt und war übel riechend. Der Wundabstrich ergab Kulturen von Staphylococcus aureus und Pseudomonas, die jedoch nicht mit einer systemischen Antibiotikatherapie behandelt wurden. Durch die Ausmaße der Wunde spannte sich die Haut unter seinen Augen, was eine Augenlidumstülpung hervorrief und zu einer verringerten Tränenfilmproduktion mit wiederholten schmerzhaften Hornhautabrasionen in der Folge führte.

Abb. 2. 6 Monate nach der Behandlung mit Flaminal® & Clobetasol



James ist ein aufgewecktes, neugieriges Kind, das gerne draußen ist, doch seine Eltern fanden es schwierig, mit den unfreundlichen Kommentaren umzugehen, die sie, abgesehen von den Klinikbesuchen und Erholungspausen im örtlichen Kinderhospiz, zu hören bekamen, wenn sie mit ihm unterwegs waren. Die Reinigung der Wunden wurde versucht, doch James wehrte sich vehement, was zu einer weiteren Schädigung seiner fragilen Haut führte. Durch sein Weinen bildete sich noch mehr Sekret, das aus dem Tracheostoma abgesaugt werden musste. Täglich wurde eine dicke Schicht Flaminal® Forte auf die Wunde aufgetragen. Obwohl James am Anfang Angst vor der Berührung seines Gesichts hatte, ließ er dies schließlich zu, sobald er merkte, dass es nicht brannte. Auf verkrustete Bereiche wurde täglich Flaminal® Hydro aufgetragen, was ebenso gut vertragen wurde. Nach 7-tägiger Anwendung von Flaminal® wirkte die Wunde viel sauberer und der Geruch war kein Problem mehr. Anschließend wurde mit dem täglichen Auftragen einer dünnen Schicht Clobetasolpropionat-Salbe begonnen. Die Anwendung von Flaminal® wurde noch mehrere Wochen lang 12 Stunden nach Auftragen von Clobetasol fortgesetzt und schließlich beendet. Clobetasol wurde weiter täglich aufgebracht. Doch nach ein paar Tagen zeigte die Wunde Anzeichen einer Besiedelung und die Behandlung mit Flaminal® wurde wieder aufgenommen. Das Hypergranulationsgewebe verschwand rasch und die Wunde verkleinerte sich allmählich. Die belastende Komplikation der Lidumstülpung wurde gelindert, und James kann seine Augen nun wieder vollständig schließen. Hornhautabrasionen sind nicht mehr aufgetreten. Der Blutdruck wurde aufgrund der möglichen Absorption des topischen Steroids überwacht, blieb aber im Normbereich.

Abb. 3. James im Alter von 3 Jahren



Nach einem Jahr Behandlung mit Flaminal® und Clobetasol war die Gesichtswunde von James vollständig abgeheilt und ist seitdem nicht wieder aufgebrochen. James ist jetzt drei Jahre alt und besucht einen Kindergarten für Kinder mit besonderen Bedürfnissen, in dem er über ein iPad® kommuniziert, da er keine Laute bilden kann. Seine Eltern können mit ihm in den Park gehen und andere öffentliche Plätze aufsuchen, ohne beschimpft zu werden.

Flen Health
advanced skin healing