

EPIDERMOLYSIS BULLOSAA SAIRASTAVAN VAUVAN HOITO- JA KÄSITTELYOHJEITA



Epidermolysis bullosa on yleisnimitys joukolle perinnöllisiä ja synnynnäisiä ihon ja limakalvon rakkulasairauksia. Tautiryhmän eri pääsairausmuotojen (EBS, EBJ ja EBD) oireet voivat vaihdella hyvin paljon, mutta usein sairaus voidaan havaita näkyvien iho-oireiden perusteella jo heti lapsen synnyttyä.

Iholle ja limakalvoille voi tulla erikokoisia rakkuloita ja ihon pinnallisin kerros voi olla niin hauras, että se kuoriutuu irti siihen sattuneen trauman vaikutuksesta. EB on Suomessa hyvin harvinainen ja sen vaikeimpia muotoja sairastavia lapsia syntyy vuosittain arviolta noin kaksi.

(Iholiitto 2008: Epidermolysis bullosa -opas)

YLEISTÄ EB:TÄ SAIRASTAVAN VAUVAN HOIDOSTA

Vaikeampia EB-muotoja sairastavat lapset tarvitsevat usein syntymän jälkeen yhtäjaksoista sairaalahoitoa, joka voi kestää oireista riippuen jopa useita viikkoja tai kuukausia. **EB:tä sairastavan vauvan syntymään ei aina voida varautua, sillä jotkut EB-muodot periytyvät peittyvästi, jolloin lapsen sairaus tulee täytenä yllätyksenä sekä vanhemmille, että hoitohenkilökunnalle.** Vauvan iho on normaalistikin hyvin herkkä ja ohut, joten monissa EB:n muodoissa oireet ovat usein vaikeimmillaan juuri vauvaiässä ja heti syntymän jälkeen. (Iholiitto 2008.)

Vaikka EB:tä sairastavan vauvan iho paikoittain näyttäisi terveeltä ja normaalilta, se ei kuitenkaan ole sitä, sillä iho on sairauden vuoksi synnynnäisesti hauras ja altis vaurioille normaalissakin käsittelyssä. Rakkuloiden ja haavaumien hoito voi viedä useita viikkoja ja aiheuttaa lapselle usein kipua. Myös riski haavaumien ja tulehdusten syntyyn kasvaa. Siksi onkin erittäin tärkeää, että kaikki vauvan hoitoon osallistuvat ymmärtävät taudin luonteen ja osaavat käsitellä EB:tä sairastavaa lasta mahdollisimman hyvin.

Nämä hoito- ja käsittelyohjeet on laadittu helpottamaan perheiden arkea ja miksei myös hoitotyöntekijöiden työtä EB:tä sairastavan vauvan hoidossa. **Ohjeiden tarkoitus on sopia erilaisia EB-muotoja sairastavien vauvojen hoitoon ja siksi ne ovat yleisiä eivätkä keskity mihinkään tiettyyn, tarkasti diagnosoituun EB-muotoon.** Ohjeet on laadittu EB:tä sairastavien pienten lasten vanhempien kokemuksen kautta ja ne pohjautuvat ensisijaisesti käytännön kokemukseen.

On tärkeä muistaa ohjeita lukiessaan, että jokainen lapsi on yksilö ja että eri EB-muodot ja niiden oireet ovat hyvin erilaisia ja vaihtelevia myös silloin vaikka diagnoosi jonkun toisen kanssa olisi täysin samakin. Kaikki ohjeet eivät siis ole tarpeellisia tai sovi täysin kaikille eb:tä sairastaville lapsille.

Ajan kanssa oppii miten oman lapsen iho reagoi erilaisiin asioihin ja tilanteisiin ja huomattua tulee äkkiä myös se, että EB:ssä sairauden tila ei ole koskaan samanlainen, vaan ihon tilanne ja hoito voivat vaihdella paljon lyhyessäkin ajassa. Maalaisjärjellä ja joskus vain kokeilemalla vanhemmat löytävät usein juuri omalle lapselle ja oman perheen arkeen parhaiten sopivat hoitotavat.



EB:TÄ SAIRASTAVAN VAUVAN PERUSHOITO

- ON TÄRKEÄ VARMISTAA, ETTÄ KAIKKI VAUVAN HOITON OSALLISTUVAT OSAAVAT KÄSITELLÄ LASTA OIKEIN JA YMMÄRTÄVÄT SAIRAUDEN LUONTEEN. KERTOMINEN JA ASIOIDEN TOISTAMINEN VOI TUNTUA JOSKUS RASKAALTA JA VAIKEALTAKIN, MUTTA SE ON VÄLTTÄMÄTÖNTÄ LAPSEN HYVÄN HOIDON KANNALTA.
- HOITAESSA JA NOSTETTAESSA VAUVAA TULEE KÄSITELLÄ VAROEN. SORMIEN PAINALLUKSIA ON HYVÄ VÄLTTÄÄ, SAMOIN ESIM. KAINALOISTA NOSTAMISTA.
- IHON KANNALTA SIIHEN TASAISESTI KOHDISTUVA PAINE ON TURVALLISEMPAA (laajat otteet koko kämmenillä ja käsivarsilla).
- VAUVAN SIIRROISSA JA NOSTOISSA VOI KÄYTTÄÄ APUNA ESIM. ALUSTAA, JOKA VOI OLLA VAIKKA PEITTO TAI PIENI PATJA.
- ETENKIN HANKAAVAT LIIKKEET JA EPÄTASAISET PAINALLUKSET AIHEUTTAVAT HELPOSTI IHON RAKKULOINTIA JA RIKKOUTUMISTA.
- VAUVAN TURHAA KÄSITTELYÄ ILMAN VAATTEITA/IHON SUOJAUSTA TULEE VÄLTTÄÄ.
- VAATTEIDEN ON HYVÄ OLLA LITTEÄSAUMAISIA JA PEHMEITÄ (tarvittaessa vaatteet voi kääntää esim. nurinpäin ja poistaa napit ym. ihoa painavat osat). VAATTEIDEN IHOA KOSKETTAVAT KOVAT OSAT (esim. vetoketjut) VOI PEHMUSTAA. EB:TÄ SAIRASTAVAN LAPSEN IHOA VASTEN SOPIVAT HYVIN ESIM. SILKKI- JA VILLAVAATTEET.
- VAUVAN PÄÄNALUEEN IHON HANKAUTUMISTA JA RAKKULOINTIA VOI VÄHENTÄÄ PITÄMÄLLÄ PÄÄSSÄ PEHMEÄÄ MYSSYÄ TAI KYPÄRÄLAKKIA (esim. silkkikypärälakkia).
- VAIPAN VAIHDOSSA VOI IHON PYYHIÄ KOSTEILLA, PEHMEILLÄ PUHDISTUSPYYHKEILLÄ, JOS VAIKKA HAAVASIDOKSET ESTÄVÄT PESUN JUOKSEVAN VEDEN ALLA. NÄIN VOI VÄHENTÄÄ MYÖS MUUN IHON RASITUSTA, KUN LASTA EI TARVITSE KANNATELLA PESUALTAAN YLÄPUOLELLA.
- VAIPPA-ALUEEN VOI TARVITTAESSA PUHDISTAA HELLÄSTI MYÖS ÖLJYLLÄ.
- VAIPAN VAIHDON YHTEYDESSÄ ILMAKYLVIYT OVAT HYVÄKSI JA IHON VOI MYÖS SUOJATA TARVITTAESSA RASVALLA/ ÖLJYLLÄ (esim. CERIDAL) ENNEN PUHTAAN VAIPAN LAITTOA. MYÖS TALKKIA JA MAISSIJAUHOA KANNATTAÄ KOKEILLA VAIPPA-ALUEELLA.
- ERI VAIPPAMERKEISSÄ ON EROJA, JOTEN KANNATTAÄ KOKEILLA ERI VAIHTOEHTOJA. TARVITTAESSA VAIPAN JA IHON VÄLISSÄ VOI KÄYTTÄÄ ESIM. TAIVEKOHDISSA PEHMUSTEENA VAIKKA BAMBU- TAI SILKKIKANGASTA TAI SILIKONISIDOKSIA.

- LASTA KANNATTAA VARSINKIN ALUSSA KYLVETTÄÄ HARKITUSTI, SILLÄ ILMAN VAATTEITA TAI SIDOKSIA IHO ON HYVIN ALTIS VAURIOILLE.
- KYLVETTÄESSÄ LIIAN LÄMMIN VESI VOI AIHEUTTAA ENEMMÄN KIPUA RAKKULA-ALUEILLA, JOTEN VEDEN LÄMPÖTILA ON HYVÄ TARKISTAA AINA ENNEN LAPSEN KYLVETYSTÄ.
- HOITOALUSTAN TULEE OLLA PEHMEÄ JA PÄÄLLYSTETTY IHOYSTÄVÄLLISELLÄ MATERIAALILLA.
- SÄNGYSSÄ (ja vaunuissa/rattaissa) VOI KÄYTTÄÄ LISÄPEHMUSTEENA TARVITTAESSA ESIM. LAMPAANTALJAA, GEELIPATJAA TAI SILKKILIINAA.
- JOS LAPSELLA ON EB:N VUOKSI LIMAKALVO-OIREITA, NIIN HUVITUTIN KÄYTTÖÄ KANNATTAA VÄLTÄÄ. TUTTI VOI RIKKOA SUUN LIMAKALVOA JA AIHEUTTAA LAJOJA JA KIPEITÄ RAKKULOITA LAPSEN SUUHUN.
- JOS LAPSELLA TAAS EI OLE SUUSSA LIMAKALVO-OIREITA, VOI TUTIN KÄYTTÖ OLLA HYVÄ VAIHTOEHTO LAPSEN IMEMISTARPEEN TYYDYTTÄMISEEN, SILLÄ MUUTEN LAPSI LAITTA HERKÄSTI SORMET SUUHUNSA JOLLOIN SORMIEN IHO RAKKULOIOTUU JA RIKKUU HERKÄSTI.



- JOISSAKIN EB-MUODOISSA RINNALLA IMEMINEN VOI OLLA EB-OIREIDEN VUOKSI VAUVALLE LIIAN RASITTAVAA JA JOSKUS MAHDOTONTA. TÄLLÖIN ÄITI VOI LYPSÄÄ LAPSELLE RINTAMAIDON ÄIDIN OMAN JAKSAMISEN JA TOIVEIDEN MUKAISESTI.
- PULLORUOKINNASSA KANNATTAA KOITTA ERILAISIA TUTTIVAIHTOEHTOJA (esim. silikoni, luonnonkumi).
- LIMAKALVO-OIREISEN LAPSEN RAVINTO TULEE OLLA AINAKIN ALUKSI MAHDOLLISIMMAN PEHMEÄÄ. RUOKAA KANNATTAA KARKEUTTAA VÄHITELLEN JA SUUN LIMAKALVO-OIREITA SEURATEN.

EPIDERMOLYSIS BULLOSA SAIRASTAVAN VAUVAN IHON HOITO



- **IHON JA RAKKULOIDEN HOIDOSSA TÄRKEINTÄ ON PUHTAUS**

- LAAJA-ALAISTEN RAKKULA-ALUEIDEN JA "KUORIUTUNEEN" IHON HOITO VOI VAATIA KIPULÄÄKITYKSEN ETENKIN LAPSILLA, JOILLA ON HYVIN VAIKEAOIREINEN EB. LASTA **HOITAVA LÄÄKÄRI ANTAA KIVUNHOIDOSTA OHJEET/RESEPTIT** VANHEMMILLE KOTIHOITOA VARTEN.

- KIINNIJÄÄNEITÄ IHON SIDOKSIA EI KOSKAAN TULE REPIÄ IRTI, VAAN TARVITTAESSA SIDOKSET LIUOTETAAN IRTI (ESIM. VEDELLÄ TAI KEITTOSUOLALIUOKSELLE) JA IRROITETAAN VAROEN.

- VAIKEA OIREISTA EB:TÄ SAIRASTAVAN LAPSEN IHO JA RAKKULA-ALUEET VOI OLLA HYVÄ HOITAA VAIHEITTAIN, ESIM. RAAJA KERRALLAAN. NÄIN TOIMIEN VÄLTYTÄÄN UUSIEN IHORIKKOJEN SYNNYLTÄ JA SUOJATAAN PARANTUMASSA OLEVAT IHOALUEET TURHALTA KOSKETUKSELTA JA MUILTA VAHINGOILTA.

- RAKKULAT EIVÄT YLEENSÄ PIENENE ITSESTÄÄN, VAAN LAAJENEVAT, ELLEI NIITÄ HOIDETA. RAKKULAT PUHKAISTAAN STERIILILLÄ NEULALLA (ISOIHIN RAKKULOIHIN VOI TEHDÄ PIENEN VIILLON MYÖS ESIM. STERIILEILLÄ SAKSILLA) JA RAKKULA PAINETAAN HELLÄSTI TYHJÄKSI NESTEESTÄ PUHTAASEN TAITOKSEEN. TARVITTAESSA RAKKULAN PUHKAISU JA TYHJENTÄMINEN UUSITAIIN, KUNNES RAKKULAN ERITYS RAUHOITTUU.

- JOS RAKKULAN "KATTO" SÄILYY EIJÄNÄ JA RAKKULA EI OLE SUURI TAI HANKAUKSELLE ALTTIISSA PAIKASSA, SE VOIDAAN JÄTTÄÄ KUIVUMAAN ILMAN SIDOSTA.

- ERITTÄVIEN RAKKULOIDEN JA HAAVOJEN SIDOKSEKSI HYVIÄ OVAT ESIM. MEPILEX LITE TAI MEPILEX TRANSFER. TARVITTAESSA NIIDEN PÄÄLLE VOI LAITTA VIELÄ IMEVÄT TAITOKSET JOTKA KIINNITETÄÄN ESIM. JOUSTAVALLA SIDEHARSOLLA TAI PUTKIHARSOLLA.

- **SE MIKÄ TOISELLE SOPII VOI OLLA TOISELLE HUONO, JOTEN KOKEILEMALLA ERI HAAVANHOITOTUOTTEITA JA SIDOKSIA LÖYTÄÄ OMALLE LAPSELLE SOPIVIMMAT VAIHTOEHDOT.**

- MAISSIJAUHOA KANNATTA MYÖS KOKEILLA EB-LASPEN IHON JA VÄHÄN ERITTÄVIEN RAKKULOIDEN HOIDOSSA. IHORIKKOIHIN/RAKKULA-ALUEELLE SIROTELLAAN JAUHOA, JA JOS IHOVAURIOT EIVÄT ERITÄ PALJOA, VOI NE JÄTTÄÄ ILMAN SIDOSTA "JAUHOTUKSEN" JÄLKEEN.

- IHON HOIDOSSA VOI OIREIDEN MUKAAN KÄYTTÄÄ PERUSVOITEITA JA ÖLJYJÄ SEKÄ PAIKALLISESTI LÄÄKÄRIN MÄÄRÄÄMIÄ ANTIBIOOTTIVOITEITA.

- HOIDOSSA KÄYTETYT VÄLINEET ON TÄRKEÄ PITÄÄ PUHTAINA (ESIM. SAKSET VOI KEITTÄÄ STERIILEIKSI KEITTÄMÄLLÄ NIITÄ PUHTAASSA VEDESSÄ NOIN 5 MIN. AJAN)



**EB:TÄ SAIRASTAVAN VAUVAN
HOITOTOIMENPITEIDEN HOITO SAIRAALASSA
(VANHEMPIEN KOKEMUKSIEN KAUTTA TULLEITA VINKKEJÄ
HOITOHENKILÖKUNNALLE)**

- TOIMENPITEIDEN MÄÄRÄ JA KÄSITTELY TULEE OLLA MINIMOITU JA SIKSI ON TOIVOTTAVAA ETTÄ TARVITTAVAT HOIDOLLISET TOIMENPITEET (esim. kanyloinnit ja näytteidenotot) TEKEE KOKENEIN AMMATTILAINEN JOKA HOITOTILANTEESSA ON PAIKALLA.
- MUOVISIA HENKILÖLLISYYSNAUHOJA, TAVALLISIA TEIPPEJÄ, LAASTAREITA YM. EI TULISI LAITTA A LAPSEN IHOA VASTEN.
- IHOA VASTEN VOI KOKEILLA LAITTA SILIKONISIDOKSISTA ESIM. MEPITEL, MEPILEX LITE TAI MEPILEX TRANSFER JA MEPITAC LIUSKOJA (Mölnlycke health caren Safetac technology- tuotteet ovat useimmille eb:tä sairastaville sopivia).
- SUONEN SISÄISTEN KANYLLIEN KIINNITTÄMISEEN KANNATTAA KOKEILLA SILIKONITEIPPIÄ esim. MEPITAC- TEIPPI (Mölnlycke) JA PEHMUSTEEKSI KANYLLIN MUOVIOSIEN JA IHON VÄLIIN esim. MEPILEX TRANSFER TAI MEPILEX LITE.
- VAIKEAOIREISTA EB:TÄ SAIRASTAVILLA VAUVOILLA PÄÄNAHAN IHO VOI KESTÄÄ VAROVAISTA KANYLOINTIA JA NÄYTTEIDEN OTTOA USEIN PAREMMIN KUIN VARTALON IHO.
- OTETTAESSA VERINÄYTTEITÄ ESIM. KYYNÄRTAIPEESTA, KANNATTAA TILANTEESEEN VARATA USEAMPI HENKILÖ LAPSEN KIINNIPITÄMISEEN. ON HYVÄ VÄLTÄÄ STAASIN YM. KÄYTTÖÄ.
- NENÄ-MAHALETKUN KÄYTTÖÄ TULEE VÄLTÄÄ, SAMOIN MUITA HENGITYSTEIDEN JA RUUANSULATUSKANAVAN LIMAKALVOA ÄRSYTTÄVIÄ TOIMENPITEITÄ ETENKIN JOS LAPSELLA ON HAVAITTU RAKKULOINTIA LIMA-KALVOILLA. MYÖS PERÄPUIKKOJEN JA PERÄRUISKEIDEN KÄYTÖSSÄ TULEE OLLA VAROVAINEN JA SUOSIA esim. KIPULÄÄKITYKSEN ANTAMISTA MIELUUMMIN SUUN KAUTTA.

EPIDERMOLYSIS BULLOSA SAIKASTAVAN VAUVAN KOTIUTUMINEN

EB:tä sairastavan lapsen kotiutumisen jälkeen hoito jatkuu neuvolaseurannan lisäksi usein myös polikliinisesti ihotauti- ja lastentautienpoliklinikoilla tai lastenosastoilla lapsen oireiden ja sairauden kulun mukaan. Tarvittaessa lapsen hoitoon osallistuu myös esim. sosiaalihoitaja ja ravitsemusterapeutti. Perhe voi tarvita myös kotisairaanhoidollista apua ja tukea EB:tä sairastavan lapsen kotiuduttua. Tarvittava apu ja tuki on hyvä olla järjestettynä ennen kotiutumista.

On tärkeää, että EB:tä sairastavan lapsen ihon hoito ja esim. kotona tarvittava lääkitys on ohjeistettu ja neuvottu vanhemmille riittävän hyvin. Kotiin tulisi saada mukaan hoitoon tarvittavat reseptit, sekä esim. mahdollisesti tarvittava hoitotarvikelähete oman terveyskeskuksen hoitotarvikelijakelusta saatavien sidostarvikkeiden saantia varten (hoitotarvikkeiden jakelu ja saanti on kuntakohtaista ja siitä kannattaa kysyä perheen omasta terveyskeskuksesta/neuvolasta).

Lapsen kotiutuessa lapsella tulisi olla ainakin yksi hänen hoidostaan vastaava ja hänen taudinkulustaan tietoinen hoitava taho, jonne vanhemmat voivat ottaa tarvittaessa aina yhteyttä, myös äkillisissä tilanteissa ja päivystysaikana. Lapsen oma neuvola ja hoitava terveyskeskus on tärkeä pitää myös ajan tasalla lapsen sairaudesta.

Iholiiton ja Suomen EB-yhdistyksen kautta perheet voivat halutessaan kysyä vertaistukea ja saada mahdollisuuden tavata muita "EB-perheitä" esim. harvinaista sairautta sairastaville lapsille suunnatuilla kursseilla ja EB-yhdistyksen omissa tapaamisissa.



Ohjeiden lähteenä on Epidermolysis bullosa –opas (iholiitto 2008) sekä EB:tä sairastavien lasten vanhempien käytännön kokemukset (julkaisematon lähde).

KIITOS KAIKILLE OHJEITA KOMMENTOINEILLE PERHEILLE!

Lisätietoa epidermolysis bullosasta löydät suomen kielellä Iholiiton EB-oppaasta, joka löytyy Iholiiton sivuilta:

<http://iholiitto-fi-bin.directo.fi/@Bin/eb283eb2089520c4ab5f944251ddc32a/1271918591/application/pdf/35598/EB-opas.pdf>

Ohjeiden koonti:

Maria Viitaniemi

kätilö (AMK) ja 2009 syntyneen EBJ:tä sairastavan lapsen äiti.

Kommentteja ja kehittämisideoita EB-lasten vanhemmilta ja hoitavalta henkilökunnalta otetaan ilomielin vastaan, sillä ohjeita on tarkoitus kehittää ja päivittää aina tarvittaessa. Palautetta voi lähettää sähköpostitse osoitteeseen

mariaviitaniemi@gmail.com

Kuvat: Maria Viitaniemi