

HET DAGELIJKSE LEVEN MET EPIDERMOLYSIS BULLOSA

1. Inleiding

Het leven met EB brengt uitdagingen met zich mee, die uiteraard afhankelijk zijn van de ernst van de ziekte en de gevolgen ervan, zoals vergroeiingen van de handen of voedselproblemen. Het is niet zo, dat een milde vorm betekent dat er slechts lichte, eenvoudig op te lossen problemen optreden. De gevolgen hiervan kunnen ook zwaar wegen, bijvoorbeeld bij de keuze van een beroep, op school, enz.

Problemen die worden veroorzaakt door de zichtbaarheid van de ziekte kunnen matig tot zeer belastend zijn. Dat gaat van nieuwsgierige blikken die niet slecht bedoeld, maar toch zeer discriminerend kunnen zijn tot bijzonder boosaardige en vernederende opmerkingen die zeer schadelijk zijn en ertoe kunnen leiden dat de betrokkenen zich steeds meer terugtrekken. Informatie en voorlichting geven over wat deze ziekte inhoudt kan vaak helpen en kan er in veel gevallen toe leiden dat de betrokkenen het respect krijgen, dat ze verdienen!

Leven met EB betekent leven in een bijzondere omstandigheid en tegelijk ook een heel normaal leven met ups en downs, successen en tegenslagen, verlangens en wensen en sterke en zwakke punten. Elke vorm van EB brengt zijn eigen specifieke problemen met zich mee en elke persoonlijkheid is anders, zodat er geen universele uitspraken kunnen worden gedaan. Dit overzicht is daarom een samenvatting van de opgaven en uitdagingen waarmee EB-patiënten geconfronteerd worden. Ze zijn niet alleen maar van medische aard.

Het leven wordt steeds onderbroken door ongevallen, ziektes, infecties of noodzakelijke operaties, dus ziekenhuisopnames. Staan, lopen, maar ook zitten en liggen kunnen tot ernstige pijn leiden. Wanneer de slijmvliezen worden aangetast kunnen bijzonder pijnlijke blaren in de ogen ertoe leiden dat patiënten soms dagenlang niets zien. Daarnaast kunnen er ernstige problemen met de voedselopname en de spijsvertering ontstaan. Deze medische problemen en incidenten hebben uiteraard een grote invloed op het dagelijks leven van de betrokkenen. Niet aan het gezinsleven kunnen deelnemen, bij vele recreatieve activiteiten die voor anderen vanzelfsprekend zijn, telkens weer beperkt zijn en langere en frequente afwezigheid van school en werk hebben grote gevolgen. Bovendien speelt ook mee, dat tijdverlies door langdurige wondverzorging, therapieën, voedselbereiding, voedselopname en lichaamsverzorging het dagelijkse leven beïnvloedt. Het is belangrijk de juiste balans te vinden, want niet alles wat wenselijk is aan therapie en zorg is ook daadwerkelijk haalbaar en zinvol. Een passend tijdstip voor therapie en zorg kan meestal wel geregeld worden, maar uiteindelijk zal niet alles mogelijk zijn. Het komt erop neer, dat men zich zo weinig mogelijk maar wel zoveel als nodig moet beperken. Dit kan ouders en verzorgers vaak voor moeilijke beslissingen zetten. Voor alles moet tijd worden gevonden. Naast complexe verbandwissels moet men tijd maken voor school en beroep, vrije tijd en vrienden en al de kleine en grote dingen die het dagelijks leven vullen en vormen. Dat is makkelijker gezegd dan gedaan, maar toch is het de realiteit. Een relatief strak tijdschema is voor de meeste gezinnen met een EB-patiënt de normale gang van zaken.

2. Algemeen

2.1. Aanpassing van woning en werkplek

Er moeten verschillende aanpassingen worden aangebracht in de woning en op de werkplek. Zo moet er in ieder geval een rustige ruimte voor het verwisselen van de verbanden worden gecreëerd, bij voorkeur in een badkamer met bad en douche, om het verwijderen van de verbanden zo pijnloos mogelijk te maken en de dagelijkse, gecompliceerde lichaamsverzorging te verlichten. Het ligbed waarop de verbandwissel plaatsvindt, moet goed gestoffeerd zijn, maar ook verstelbaar, zodat de verzorgende de nodige werkzaamheden in een prettige houding kan verrichten. Een televisie, radio of muziekspeeler kan nuttig zijn voor afleiding van de lange en vaak pijnlijke procedure.

Bij een aanzienlijke bewegingsbeperking zijn betrokkenen vaak afhankelijk van een rolstoel. De woning moet dan toegankelijk worden gemaakt voor rolstoelgebruikers, wat een kostbare aanpassing kan zijn. De zitplaatsen moeten zacht gestoffeerd zijn en vloerbedekkingen moeten slipvast zijn. Verdere maatregelen zijn afhankelijk van de individuele leefomstandigheden.

2.2. Kleding en schoenen

Bij kleding moet ook op een aantal dingen gelet worden. Kleding moet bijzonder zacht zijn, mag geen drukpunten door knopen of naden veroorzaken en te warme kleding moet absoluut worden vermeden. Bijzonder geschikt zijn materialen zoals katoen, viscose en zijde. Daarnaast zijn er enkele nieuwe materialen, die voor een bijzonder goed huidklimaat zorgen. Op plekken waar makkelijk wonden ontstaan kan men proberen onder de kleding beschermende verbanden aan te leggen om extra wrijving en blaarvorming te voorkomen. Voor baby's is het soms handig om de kleding binnenstebuiten aan te trekken, omdat dit minder drukpunten door de naden geeft. Als het kind ouder wordt, gaat het ook het uiterlijk van de kleding belangrijker vinden. Het zoeken naar geschikte en toch aantrekkelijke kleding is vaak vrij moeilijk, vooral als er weinig aanbod in de woonomgeving is.

Er moet ook bijzondere aandacht worden besteed aan passende schoenen, want blaarvorming op de voeten is bijzonder moeilijk te voorkomen. Schoenen mogen niet te groot of te klein zijn, moeten van zacht materiaal zijn en toch stevig zitten. Zweten moet absoluut worden vermeden, omdat dit blaarvorming versterkt en de zool moet geschikt zijn voor de voet. Dat betekent dat er veel tijd en financiële middelen nodig zijn om steeds weer geschikte schoenen te vinden.

Momenteel zijn er bedrijven die schoenen van hoge kwaliteit produceren, maar die zijn meestal vrij duur. Soms zijn ook orthopedische schoenen nodig en juist op dit gebied moeten de betrokkenen alle steun krijgen. Schoeisel is een cruciale factor voor de bewegingsvrijheid, maar daar wordt men zich vaak pas van bewust, als er door ongeschikt materiaal ernstige problemen ontstaan met soms invaliditeit tot gevolg.

2.3. EB en sporten

Beweging en sport zijn noodzakelijk voor de opbouw van spieren en botten, voor het behoud van lichaamsfuncties, voor het zelfvertrouwen en voor een positief

lichaamsgevoel. Het is bekend dat sport en beweging over het algemeen goed zijn voor de gezondheid en bijdragen aan het voorkómen van gevolgziektes bij een bestaande onderliggende ziekte. Dat geldt natuurlijk ook voor mensen met EB. Sport is weliswaar vaak zeer beperkt mogelijk vanwege de kwetsbaarheid van de huid, toch moet er voor voldoende beweging worden gezorgd.

Jonge kinderen moeten hun natuurlijke bewegingsdrang zo goed mogelijk kunnen uitleven. Het kan daarbij nuttig zijn verbanden over bijzonder kwetsbare plekken aan te leggen. Een kind mag niet te zeer beperkt worden in zijn bewegingsvrijheid, zodat het zijn grenzen leert kennen en zijn lichaamsgevoel verbetert. Een slecht lichaamsgevoel leidt later tot verminderde bewegelijkheid en daardoor tot onzekerheid en een verhoogde kans op letsel.

Ook op volwassen leeftijd moeten lichaamsbeweging en sport deel uitmaken van het leven met EB. Het hangt natuurlijk af van het type EB welke bewegingssoort passend is. In de meeste gevallen is elke soort van gymnastiek geschikt en ook fietsen (ook op de hometrainer), lichte haltertraining, therapeutisch paardrijden en voltige, dansen, zwemmen en tafeltennis. Natuurlijk kunnen ook andere sporten worden uitgeoefend. De betrokkene moet uitproberen wat mogelijk is en waar de grenzen liggen. Afhankelijk van de ernst van de ziekte is individuele advisering bijzonder belangrijk.

2.4. Huisdieren

Er is op zich niets op tegen dat mensen met EB huisdieren houden, tenzij er sprake is van een allergie. Integendeel, de relatie met een huisdier kan een zeer heilzame werking hebben op de levensvreugde en de ontwikkeling en heeft een zeer positieve invloed op het gevoel van eigenwaarde. De vriendschap, trouw en liefde van het dier voor zijn eigenaar kan het vaak moeilijke dagelijkse leven draaglijker maken. Dus als er tijd, geld, ruimte, geduld, liefde en bereidheid is om verantwoordelijkheid te dragen, moet de aanschaf van een huisdier serieus overwogen worden. Het is natuurlijk optimaal om een goed getrainde hond te hebben, maar het is ook mogelijk om een ander dier te houden, afhankelijk van de voorkeuren en mogelijkheden van de betrokkene.

2.5. Vakantieplanning

Bij het organiseren van vakanties is een goede planning een voorwaarde. In principe is er veel mogelijk. Er moet goed worden nagedacht over wat voor de betrokkene, maar ook voor alle andere gezinsleden een echte afwisseling van het dagelijks leven is en herstel hiervan kan brengen. De keuze hangt natuurlijk heel erg af van de financiële middelen, de leeftijd van de kinderen en de gezinssituatie. Houd er rekening mee, dat extreem weer, zoals droge hitte of extreme kou een ongunstige invloed heeft op EB. Verder kan er vrij gekozen worden. Vakanties naar het zuiden kan men beter niet midden in de zomer plannen en er moet op gelet worden, dat er een goede airconditioning is op de kamers. De voorkeur gaat uit naar een gematigd klimaat, maar ook een verblijf met zon, zand en zee kan een gunstig effect hebben op de huidconditie. Bij stedentrips moet aandacht worden besteed aan aangenaam vervoer en lange loopafstanden zijn meestal niet haalbaar. Stadsbezichtigingen en museumbezoeken moeten daarom goed gepland worden. Het is dan vaak nodig tijdelijk of permanent gebruik te maken van een rolstoel.

2.6. Hobby's

Hobby's zijn van groot belang voor mensen, voor wie door beperkingen niet alle mogelijkheden openstaan. Bij een dagelijks leven, dat strak georganiseerd is vanwege specifieke behoeften, is balans en ontspanning nodig. Een hobby is daarvoor zeer geschikt. Dat kan in de vorm van kunst, schilderen, het aanleggen van een verzameling, lezen, een muziekinstrument leren spelen, zingen en vele andere activiteiten en deze hobby's worden dan ook met grote passie door de betrokkenen uitgeoefend.

2.7. Complementaire geneeskunde

Bij alle chronische ongeneeslijke ziektes zullen ouders, familieleden en de betrokkenen zelf, vroeg of laat, proberen om het verloop van de ziekte positief te beïnvloeden met aanvullende methodes. Er worden talloze methodes toegepast, die objectief en subjectief verschillende resultaten hebben. Medische en verpleegkundige zorgverleners moeten hier oprecht open voor staan, ook voor ongebruikelijke methodes, zodat zij geïnformeerd kunnen worden over de methodes die de betrokkenen gebruiken. Er zijn al heel veel verschillende ervaringen, maar dit blijven meestal individuele verhalen. Het zou zinvol en nuttig zijn om een manier te vinden om al deze individuele ervaringen te verzamelen en te evalueren, om voor de toekomst misschien toch een of andere nieuwe benadering van therapie te vinden of om in ieder geval de levenskwaliteit van een grotere groep mensen te verbeteren.

2.8. Kosten

De financiële situatie is vaak een bijzonder groot probleem bij een chronische ziekte, waarbij zeer veel zorg en materiaal en een aanpassing van de leefruimte nodig is. De vraag is wie er betaalt voor de noodzakelijke dingen en voor de kosten die misschien niet noodzakelijk zijn voor het overleven, maar die het leven aanzienlijk kunnen vergemakkelijken. In ons land zijn ziektekostenverzekeringen gelukkig vanzelfsprekend. In andere landen begint het probleem hier al mee, want vaak worden de kosten van geschikt verbandmateriaal of voor behandelingen en operaties niet vergoed. Het komt ook vaak voor dat dit helemaal niet beschikbaar is. Ook in landen waar chronische ziektes wel onder de ziektekostenverzekering vallen, blijft er genoeg over, wat niet door de verzekering wordt betaald en wat de gezinnen zelf moeten financieren. De specifieke behoeften van EB-patiënten zijn niet zo eenvoudig in ons bestaande verzekeringssysteem te integreren, zodat individuele oplossingen voor het vergoeden van kosten door de verzekering noodzakelijk zijn. Maar ook kosten die de levenskwaliteit verbeteren en die niet direct of slechts voor een zeer klein deel onder de verzekering vallen, zoals diverse huishoudelijke hulpmiddelen, aangepaste meubels of aanvullende voeding en therapie sessies, moeten op de een of andere manier worden gefinancierd. De betrokken gezinnen hebben dringend hulp nodig bij het zoeken naar mogelijkheden voor financiële hulp, want er zijn grote verschillen. Daarom moeten ook deskundige maatschappelijk werkers in de zorg worden betrokken. In sommige landen is financiële steun via zelfhulpgroepen mogelijk, maar ook deze informatie moet iemand aan de betrokkenen doorgeven. Het zou een goede zaak zijn om een overzicht te geven van de verschillende mogelijkheden die er in verschillende landen bestaan. Het is een uitdaging voor iedereen, die bij de zorg voor dergelijke gezinnen betrokken is, om de best mogelijke financiële steun te krijgen in de woonsituatie van de betrokkene.

3. Leeftijdsgelateerde aspecten

3.1. Pasgeborenen

3.1.1. Ouders

Als een baby'tje wordt geboren, waarvan wordt vermoed dat het EB zou kunnen hebben, dan lokt dit meestal een reeks aan reacties uit. Vooral de ouders ervaren natuurlijk sterke emotionele schommelingen in de eerste dagen van het leven van hun baby. Vanaf het moment dat ouders wordt verteld dat er 'iets niet klopt' bij hun pasgeboren kind tot aan de definitieve diagnose is het goed te begrijpen dat de onzekerheid en angst voor de ouders heel moeilijk te verdragen zijn, welke medische diagnose er uiteindelijk ook uitkomt. Veel hangt af van de omstandigheden waarin het kind geboren is. De ouders hebben in deze periode in ieder geval dringend emotionele steun en toewijding nodig, evenals begrip van de kant van de medische en verpleegkundige zorgverleners. Het is over het algemeen voor alle betrokkenen het beste om zo snel mogelijk een exacte diagnose te hebben, zodat de juiste stappen kunnen worden gezet. Zodra de exacte diagnose is gesteld, moeten de ouders worden geïnformeerd over de betekenis van de diagnose voor het leven van hun kind. Ook wanneer er sprake is van een ernstige diagnose mag dit niet worden uitgesteld, want ouders hebben het recht te weten wat er met hun kind aan de hand is. Daarvoor is het van essentieel belang dat er een setting wordt gekozen, waarbij men ongestoord kan praten en waar er genoeg tijd is voor het gezin en alle vragen die bij hen opkomen. Eén gesprek zal niet voldoende zijn, dus er moet ruimte en tijd worden gepland voor vervolggesprekken. Ouders zijn begrijpelijkerwijs op dit moment heel vaak in paniek en nemen na het aanhoren van de diagnose nog maar heel weinig informatie op, maar ze hebben meestal wel heel veel vragen. Daarom zijn er meestal meerdere gesprekken nodig. Aan ouders moet empathisch, maar eerlijk worden uitgelegd wat voor ziekte hun kind heeft, waardoor het veroorzaakt is en wat de gevolgen zijn. Daarbij moet ook verteld worden dat niemand in een individueel geval kan voorspellen hoe het leven met EB voor dit nieuwe kleine mensje er precies uit zal zien. Er moet altijd hoop blijven! Ouders moeten met respect worden behandeld en ze moeten worden geholpen om hun kind te kunnen accepteren, zoals het is. Een uitgebreide en goede voorlichting is belangrijk om de ouders de zekerheid en het vertrouwen te geven dat zij deze voor hen onverwachte en geheel nieuwe leefsituatie aan kunnen.

3.1.2. De pasgeboren baby

Het pasgeboren baby'tje, waarvan vermoed wordt dat het EB heeft of dit daadwerkelijk heeft, heeft net als elke andere baby vooral behoefte aan geborgenheid, veiligheid, nabijheid en een stimulerende omgeving (kleuren, beelden, mobiel ...). Het heeft vanwege de kwetsbaarheid van de huid ook professionele medische en verpleegkundige zorg nodig. Daarom is het van essentieel belang dat er contact wordt gezocht met ervaren therapeuten en verzorgers. Ouders moeten snel leren om hun baby'tje te verzorgen, maar ook hoe ze het geborgenheid en lichamelijke nabijheid kunnen geven zonder het te verwonden. Zo mag de pasgeboren baby bijvoorbeeld nooit onder de oksels worden opgetild, omdat de huid daar juist zeer kwetsbaar is. Voor het optillen is het gebruik van een kussen of een deken het beste. Verder moeten klevende materialen strikt vermeden worden. Er moet ook voor geschikt verbandmateriaal worden gezorgd. Kleefelektroden moeten ook worden vermeden, maar soms is het gebruik hiervan voor het overleven van het kind niet altijd te voorkomen.

Vaak kan men met nieuwere, zelfklevende verbanden het directe opplakken vermijden. Dit moet absoluut worden nagestreefd.

3.1.3. Borstvoeding

Als het geven van borstvoeding mogelijk is, heeft dit altijd de voorkeur. Borstvoeding is zeer gewenst vanwege voedings- en fysiologische redenen. Daarnaast bevordert het een positieve hechting van de moeder aan het kind, wat gecompliceerd kan zijn door de stressvolle beginsituatie. Ook bij ernstige vormen van EB en vormen waarbij het slijmvlies is aangetast is borstvoeding de meest milde manier om te voeden. Als het echter om een of andere reden niet mogelijk is borstvoeding te geven, zou dit geen stress moeten veroorzaken, wat in deze situatie natuurlijk niet eenvoudig is. Natuurlijk kan een baby met EB ook flesvoeding krijgen. Bij ernstige vormen, waarbij het slijmvlies is aangetast wordt aanbevolen om speciale spenen (Habermann->Spenen) te gebruiken. De moeder moet hierin door een ervaren voedingsdeskundige worden begeleid.

3.1.4. Ontslag uit het ziekenhuis

Zodra de ouders de zorg aandurven kunnen ze het ziekenhuis verlaten. De overgang naar huis moet goed gemanaged worden. Ouders hebben behoefte aan contactpersonen die in de eerste periode altijd bereikbaar zijn. Ook moet contact worden gelegd met een kinderarts of huisarts, die zich van meet af aan vertrouwd maakt met de ziekte. Vaak is een aanpassing van de huiselijke omgeving nodig om een goede wondverzorging mogelijk te maken. De verzorging van een baby met EB neemt vaak veel tijd in beslag. Een geschikte werkplek voor de verplegende personen voor het wisselen van het verband is daarom van belang. Als het op de een of andere manier mogelijk is om thuisverpleging te organiseren, dan is dit zeker in de eerste tijd het nastreven waard. Ook wanneer dit niet mogelijk is, moet er vanaf het begin op worden gelet dat andere personen dan de moeder of de ouders uit de familie- en/of vriendenkring leren hoe ze een kind met EB moeten verzorgen. Zorgen voor contact met lotgenoten is ook een goede manier om ze te ondersteunen. In de eerste periode thuis is het volgens de ervaring het grootste probleem voor ouders en verzorgers om te onderscheiden welke problemen van de baby veroorzaakt worden door EB, welke problemen normaal zijn bij baby'tjes en welke uit het karakter van het individuele kind voortkomen. Het is hierbij van bijzonder groot belang dat ouders en verzorgers goed observeren en dat er goede communicatie is tussen de behandelende artsen en het gezin. De baby moet in zijn bedje een zachte onderlaag (bijv. een lamsvacht) hebben en de zijwanden kunnen met zachte materialen worden bekleed om letsel te voorkomen. Een belangrijke aanbeveling is ook dat het bedje in geen geval als verbandtafel gebruikt wordt, want het moet een veilige plaats zijn voor de baby. Later voor de peuter moet het bedje een plek zijn waar het kind zich kan terugtrekken, waar het zich prettig voelt en waar het veilig is voor onaangename aanrakingen of pijnlijke procedures, zoals het verwisselen van verbanden.

3.2. Vroege kinderjaren

3.2.1. Motorische ontwikkeling

In de vroege kindertijd worden ouders en verzorgers met nieuwe uitdagingen geconfronteerd. Het kind ontwikkelt zich verder, gaat zitten en probeert zich voort te bewegen. Daarbij krijgt het natuurlijk vooral in het begin kleine en grotere ongelukjes die bij een kind met EB nieuwe blaren en wonden en daarmee

pijn veroorzaken. Ouders willen hun kind van nature zoveel mogelijk pijn besparen en daarom hun kind zo goed mogelijk beschermen. Voor het kind is het echter ook belangrijk om zelf ervaringen op te doen en zijn fysieke grenzen en vaardigheden te leren kennen. De ouders en het kind moeten daarom een passend evenwicht vinden tussen beschermen en uitproberen. Dit is een grote uitdaging voor zowel ouders als kind. Ouders moeten erin gesterkt worden om het kind zoveel mogelijk vrijheid te geven, afhankelijk van de kwetsbaarheid van de huid van hun kind, en dus afhankelijk van de vorm van EB. Uiteraard moeten zij ook worden geïnformeerd over mogelijke en zinvolle beschermingsmaatregelen, zoals het aanleggen van beschermingsverbanden aan de knieën bij het kruipen of aan de voeten tijdens het leren lopen.

Een vroegtijdig consult van een fysio- en ergotherapeut is aan te bevelen. Hiermee kan op een vroeg tijdstip worden gereageerd op de speciale bewegingspatronen en eventuele motorische problemen van een kind met EB. Ondanks de beperkingen wordt zo een zo goed mogelijke lichamelijke ontwikkeling van het kind bevorderd. Bij EB-vormen, waarbij de bewegingsvrijheid van vingers en handen steeds verder wordt beperkt, maar ook van de tong en de mond, moet spelenderwijs al begonnen worden met gerichte bewegingsoefeningen om de beperkingen zo minimaal mogelijk te houden. Helaas blijkt uit de ervaring dat het niet mogelijk is om de bewegingsbeperkingen volledig te voorkomen, maar de bewegelijkheid kan op zijn minst worden verlengd. Voor de mondmobiliteit zijn 'gekke gezichten trekken' voor de spiegel, bellenblazen en vooral zingen zeer goede en geschikte oefeningen, waarin de meeste kinderen ook plezier hebben.

3.2.2. Bevordering van intellectuele vaardigheden

Voor de toekomst van het kind is het is van bijzonder belang dat alle zintuigen zoveel mogelijk worden gestimuleerd, dat wil zeggen dat naast de fysieke ook de intellectuele vaardigheden van het kind worden gezien en ontwikkeld. Wat het kind kan, moet op de voorgrond staan, want in latere jaren kunnen deze speciale vaardigheden of zelfs talenten een compensatie zijn voor de beperkingen die voortvloeien uit de lichamelijke problemen.

3.2.3. Informatie over de ziekte

Het is nuttig om het kind al vroeg te leren om anderen in eenvoudige woorden over de kwetsbaarheid van zijn huid te vertellen. In de kleuterklas wordt het vaak al geconfronteerd met vragen en onbegrip en hoe duidelijker het voor het kind zelf is, hoe beter het antwoord kan geven op vragen of onzekerheden en hoe sneller de omgeving zich zal aanpassen aan deze ongewone situatie. Contact met leeftijdgenoten is op jonge leeftijd al belangrijk en goede informatie over deze zeldzame huidziekte is belangrijk om ouders en kinderen te leren omgaan met gepaste en ongepaste reacties van de omgeving. Het ondersteunen van het kind bij het ontwikkelen van een positief zelfbeeld is een van de belangrijkste taken voor de verzorgende personen en een basisvoorwaarde voor het leven met een ernstige chronische aandoening zoals EB.

3.2.4. Verbandwissel

Al in de kindertijd doen zich steeds meer problemen voor met de verbandwissel, omdat het vaak zeer doet en lang duurt. Het kind kan angstig worden door pijn en ongemak. Het gevoel van hulpeloosheid en het overgeleverd zijn kan leiden tot boosheid en uitbarstingen die moeilijk te hanteren zijn. Een goede

pijnbegeleiding is nodig en aan de verzorgers moet worden uitgelegd dat alleen het noodzakelijke moet worden gedaan. Een optimale wondverzorging, zo mogelijk volgens een uitgekiend zorgplan, is nu in de regel niet meer te handhaven. Ouders moeten worden aangemoedigd om het juiste te doen en ze moeten al in de afgelopen jaren de zekerheid hebben verworven die nodig is om een peuter meerdere keren per week volledig opnieuw te verbinden. Natuurlijk zijn alle trucs toegestaan om het kind af te leiden, vooral verhalen (zelf verteld of met een luisterboek) en video's hebben zich hierin bewezen. Bovendien moet het kind en ook de ouder ontspanningstechnieken proberen toe te passen. Er zijn inmiddels veel manieren om deze te leren.

3.3. Schooltijd

3.3.1. Begin van het schooljaar

Het begin van het schooljaar gaat gepaard met vele angsten en zorgen. Naast de vereisten van de school spelen ook vragen als of het kind goed wordt opgenomen in de groep, of het vrienden vindt, maar ook hoe de bouwkundige situatie van de school is. Moet het kind lange afstanden afleggen, bijvoorbeeld van het ene klaslokaal naar het volgende? Zijn er gevaarlijke plaatsen in de klaslokalen en in de school waar het gewond kan raken? Zijn er rustige vertrekken aanwezig voor de pauzes? Zijn de leraren invoelend? Krijgen de leraren tijd om, naast hun andere verplichtingen, meer energie te steken in de zorg voor een kind met speciale behoeften? Al deze kwesties kunnen alleen worden verhelderd in nauwe samenwerking tussen ouders en school en daarom is het van essentieel belang dat er vooraf informatie wordt verstrekt aan de leraren en aan de leerling en zijn ouders om het kind met EB een goede start van zijn schooltijd te geven. Omdat EB een zeer zeldzame ziekte is, is het kind meestal de eerste op school met dit probleem en worden alle betrokkenen uitgedaagd om ter plekke de best mogelijke oplossing voor het kind te vinden.

Een belangrijke vraag is welke school geschikt is voor dit speciale kind en welke lokale mogelijkheden er voorhanden zijn. Indien mogelijk heeft een reguliere school meestal de voorkeur. Bij sommige kinderen kan speciaal onderwijs, als dit beschikbaar is, de beste oplossing zijn. Sommige kinderen met EB kunnen het heel goed alleen af, anderen hebben gedeeltelijk hulp nodig en weer anderen kunnen alleen met hulp van een permanente begeleider dagelijks naar school. Dit hangt enerzijds af van de EB-vorm, anderzijds van de specifieke karaktereigenschappen van het kind en de individuele ontwikkeling die het heeft doorlopen.

Ook moet worden besproken of het kind op school wel of niet kan of zal eten. Voor kinderen van wie de slijmvliezen aangetast zijn, moeten de maaltijden speciaal worden bereid, maar het is niet op elke school vanzelfsprekend dat aan deze behoefte kan worden voldaan.

Heel vaak, zelfs bij kinderen met ernstige vormen, slaagt de integratie in de school goed, maar gaat meestal niet probleemloos. Vrienden vinden is niet altijd gemakkelijk, want de zichtbaarheid van de ziekte, de beperkingen in de vrijetijdsbesteding en ook de 'speciale' status kunnen obstakels opleveren. Maar dat hangt heel erg af van de persoonlijkheid van het kind. Hoe natuurlijker het kind met zijn ziekte omgaat en hoe beter het zelf geïnformeerd is, hoe beter de integratie is. De meeste kinderen met EB lukt het heel goed om echte en goede

vriendschappen op te bouwen. Kwetsende en nieuwsgierige blikken blijven helaas, ondanks de beste informatie, in onze samenleving voorkomen. Ouders, leraren en leerlingen moeten het kind ondersteunen om de rug recht te houden.

Na een (hopelijk) geslaagde start moet altijd goed worden gekeken of er nog andere problemen zijn die niet eerder zijn opgelost of die pas na verloop van tijd zijn ontstaan. Sommige daarvan zijn vrij eenvoudig op te lossen, andere vergen een grotere inspanning om tot een oplossing te komen. Er zijn tal van ideeën en interessante individuele oplossingen te vinden. Een leerling werd bijvoorbeeld door een toegewijde leraar in staat gesteld om lessen thuis te volgen op de dagen dat hij niet naar school kon gaan vanwege ernstige pijn of lichamenlijk ongemak. Via zijn computer, die met het klaslokaal en een webcam was verbonden, werd dit mogelijk gemaakt. Ook spraakherkenningsprogramma's kunnen nuttig zijn als een kind niet zo snel kan schrijven vanwege vergroeide vingers en niet binnen een redelijke termijn zijn schoolopdrachten kan uitvoeren. Soms zijn er ook eenvoudiger dingen, zoals speciale pennen of scharen, waarmee het kind gemakkelijker aan het onderwijs deel kan nemen.

Het kan ook nuttig zijn om het kind de mogelijkheid te geven om al 5 minuten voor de bel gaat de klas te verlaten om een snack te kopen of om naar de garderobe te gaan, zodat het niet in het grote gedrang tijdens de pauze of het uitgaan van de school terechtkomt en zich daarbij verwondt. Ook eenvoudige hulpmiddelen zoals een lamsvacht als zitkussen helpen het kind zijn schooldagen door te komen. Het kind moet, zo goed als het gaat, overal aan deelnemen, ook aan de lichamenlijke opvoeding, maar de grenzen waaraan het door EB onderworpen is, moeten worden gerespecteerd. Snel uitgeput zijn door bloedarmoede of pijn kan met regelmaat voorkomen. Het kind moet zelf kunnen beslissen wat wel gaat en wat niet. De ervaring leert dat kinderen dit zelf heel goed leren inschatten, als het aan ze wordt overgelaten.

Kleine ongelukken in het dagelijks leven op school kunnen nooit helemaal worden vermeden. Het is belangrijk dat de school zich op deze ongelukken voorbereidt en bijvoorbeeld van een EHBO-doos met geschikt verbandmateriaal wordt voorzien. Dit moet altijd beschikbaar zijn en er moet aan de leraren getoond worden hoe EB-verwondingen moeten worden behandeld.

Meestal wennen leerlingen en leraren snel aan de do's-and-don'ts bij het samenleven met een kind met EB, zodat het naar school gaan snel een vanzelfsprekendheid wordt met alle ups en downs die daarmee gepaard gaan.

3.4. Adolescentie

In deze fase van het leven worden vrienden, erbij horen, de eigen zelfstandigheid ontwikkelen en eigen ervaringen opdoen steeds belangrijker. De wens een partner te hebben ontstaat, het lichaam verandert en de puberteit bezorgt de betrokkene en de familie problemen. Kinderen met EB maken deze tijd net zo goed door als alle andere kinderen, alleen komen daar nog de problemen bij die EB met zich meebrengt. Naarmate het eigen uiterlijk belangrijker wordt, komen de fysieke beperkingen en ook de huidverschijnselen met voortdurend nieuwe blaren, wonden en littekens nog meer op de voorgrond. Lotgenotencontact kan hierbij soms helpen, omdat dat laat zien, dat je niet de enige bent die deze ziekte en deze problemen heeft. Maar vaak wil de jongere juist in deze tijd liever ieder lotgenotencontact vermijden om zijn anders-zijn niet

al te zeer op de voorgrond te plaatsen, maar om te laten zien dat hij net als iedereen recht heeft op een eigen unieke identiteit. Ook dat moet worden gerespecteerd. Zelfstandigheid, onafhankelijkheid en eigen verantwoordelijkheid moeten nu absoluut worden bevorderd. Dat betreft de wondzorg, die niet alleen meer door verzorgende familieleden - in het algemeen de moeder - maar steeds meer door de jongere zelf en andere mensen wordt overgenomen en daarnaast ook de toekomstplannen en de ontwikkeling van vriendschappen. Hoewel het voor ouders van kinderen met chronische aandoeningen bijzonder moeilijk is om los te laten, moeten tieners hun leven meer en meer in eigen hand nemen!

In deze periode wordt ook de keuze voor de juiste beroepsopleiding relevant. Afhankelijk van de vorm en de beperkingen is individueel advies noodzakelijk. Er is behoefte aan deskundigen die samen met de jongere uitzoeken welke mogelijkheden ter plekke realiseerbaar zijn, en welke op andere plaatsen, wie ondersteuning kan bieden en hoe het doel daadwerkelijk kan worden bereikt. Naast de beperkingen, die de ziekte met zich mee brengt, spelen daarbij natuurlijk ook de specifieke interesses, vaardigheden en talenten van de betrokken persoon een grote rol.

3.5. Volwassen leeftijd

Nu staat de wens om een zelfstandig en onafhankelijk leven te leiden centraal. Een eigen woning, een rijbewijs, een geschikt beroep, een partner en een gezin: deze volstrekt normale wensen, die iedereen in verschillende mate heeft, kunnen mensen met EB zeer verschillende hindernissen en problemen opleveren.

3.5.1. Beroepskeuze

Bij het kiezen van een geschikt beroep is het belangrijk om niet te kijken naar de tekorten die de EB veroorzaakt, maar naar de mogelijkheden die er wel zijn! Nogmaals, veel hangt af van de specifieke EB-vorm. Bij sommige vormen is de keuze vrijwel onbeperkt, maar bij de meeste staan niet alle mogelijkheden open. Dat geldt natuurlijk op verschillende manieren voor iedereen. De beperking van de keuzemogelijkheden hangt niet alleen af van de ernst van de EB, maar ook van de opleiding en de persoonlijkheid van de betrokkene.

Na een passende beroepsopleiding moet worden nagegaan of voltijds kan worden gewerkt of dat deeltijds de beste oplossing is.

Wanneer de zware fysieke beperkingen te ernstig zijn, bestaat er in sommige landen de mogelijkheid een arbeidsongeschiktheidsuitkering te ontvangen. Dit is echter alleen in uitzonderlijke gevallen wenselijk, aangezien het recht op werk niet voor niets in de grondrechten van de rechten van de mens is verankerd. Een groot deel van de eigenwaarde van een persoon, met of zonder ziekte, hangt af van zijn beroep en zijn werk. Misschien is er in ieder geval een klein dienstverband mogelijk. Als het om gezondheidsredenen onmogelijk is om te werken, kan het intensief bezig zijn met een hobby in ieder geval een zekere compensatie bieden.

3.5.2. Rijbewijs

Het halen van een rijbewijs is meestal wel mogelijk, maar als een auto aangeschaft wordt moet deze soms aanpassingen krijgen, zoals grotere spiegels (om zonder te veel bewegingen een goed overzicht te hebben), een knop op het stuurwiel (om het draaien eventueel met één hand te vergemakkelijken),

elektrische raambediening, automatische transmissie, zachte stoelen, automatische deurvergrendeling en gestoffeerde veiligheidsgordels.

3.5.3. Partnerschap en seksualiteit

Het thema partnerschap en seksualiteit ligt erg moeilijk en vooral ook erg gevoelig. Het is heel moeilijk om voldoende zelfrespect te ontwikkelen in onze westerse samenleving, waarin 'rijk, jong, gezond en mooi' als de gewenste en noodzakelijke eigenschappen voor een succesvol sociaal leven en partnerschap gelden. Zeker als je met bijzondere omstandigheden te maken hebt, zoals een huid die door EB wordt gekenmerkt. Gelukkig zijn maatschappelijke normen niet alles in het hele leven. Het is te hopen dat meer en meer mensen, ondanks alle normen, niet alleen de buitenkant zullen zien (bijv. een EB-ziekte), maar verder kijken en zien dat de mens die met deze speciale aandoening leeft, een persoon met meerdere vaardigheden, sterke en ook zwakke punten is. Dan is de weg vrij om open te staan voor elkaar, en als de voorwaarden kloppen, ook een relatie op te bouwen, die dan meestal op een zeer stabiele basis gebouwd is. Er zijn hiervan bemoedigende voorbeelden van over de hele wereld.

Het lukt echter ook vaak niet om een partner te vinden, en dat geldt niet alleen bij de ernstige vormen van de EB. Het verlangen naar samenzijn en ook het seksuele verlangen kan niet zomaar aan de kant geschoven worden. Het is niet mogelijk om op dit punt algemeen geldende oplossingen aan te bieden. Daar zijn zeer intieme gesprekken voor nodig. Het is belangrijk voor de betrokkenen zelf en ook voor verzorgenden om deze behoeften waar te nemen en aan te kaarten om met creativiteit en openheid een manier te vinden om de behoefte aan tederheid en seks te bevredigen.

3.5.4. Preventief onderzoek

Naarmate men ouder wordt zullen bij sommige ernstige vormen van EB de lichamelijke beperkingen groter worden en zullen meer ernstige gevolgen (zoals huidkanker) optreden. Daarom is regelmatig huidonderzoek, idealiter tweemaal per jaar, noodzakelijk.

Regelmatige algemene preventieve onderzoeken zijn ook belangrijk, want mensen met EB kunnen natuurlijk ook allerlei andere, niet door EB veroorzaakte, gezondheidsproblemen hebben, die moeten worden behandeld en die in bepaalde gevallen gecombineerd met EB moeilijker te behandelen zijn.

4. Slotopmerkingen

Het doel van alle inspanningen is mensen met EB te helpen zich te ontwikkelen tot sterke persoonlijkheden die hun mogelijkheden goed kennen en benutten, goed geïnformeerd zijn, hun sociale omgeving kunnen vormgeven en ondanks alle problemen en beperkingen een volledig en bevredigend leven kunnen leiden.

De realiteit wijkt helaas te vaak af van dit doel en er zijn geen echte richtlijnen te geven. Alle betrokken partijen moeten zich met verhoogde inspanning en samenwerking inzetten om voor elk afzonderlijk geval steeds individuele oplossingen te vinden. Iedereen heeft zijn eigen EB, dat wil zeggen dat ieder mens met EB zijn eigen geschiedenis en zijn eigen persoonlijkheid heeft en daarom ervaart iedereen zijn EB anders. Een op leeftijd gebaseerde en individuele begeleiding van deze heterogene patiëntengroep is noodzakelijk en de ervaring leert dat het de moeite waard is!

5. Informatie

Het volledige artikel (uittreksel uit: Fine JD, Hintner H (eds.), *Life with Epidermolysis Bullosa (EB). Etiology, Diagnosis, Multidisciplinary Care and Therapy*. Springer, Wien, New York, 2009) is hier te vinden: ISBN 978-3-211-79270-4.

Tips en trucs voor het dagelijks leven

Waardevolle 'tips en trucs' van patiënten voor patiënten. Alle medewerkers hartelijk bedankt!

- **Broeken of sokken aantrekken**
Broeken: Schuif een kleine plastic zak over uw voet en trek de broek hier overheen aan en trek dan de zak eraf
Sokken: wikkel een opengesneden plastic zak om de voet zodat deze vervolgens uit de sokken kan worden getrokken
- **Kousen/legging aantrekken**
'Easy Slide Aantrekhelp'
Handschoenen met noppen
Plastic zak voor het aantrekken van leggings (zie boven)
- **Knopen en ritssluitingen openen en sluiten**
Knoophulp, knopen afknippen en losser weer aannaaien, knoopsgaten groter snijden
banden/sleutelringen op de ritssluiting aanbrengen
- **Deuren openen en sluiten/vergrendelen en ontgrendelen**
een cijfercombinatie op het slot zetten of klokopening,
openbare toiletten niet op slot doen en iemand ervoor laten wachten,
speciale sleutelstang voor hefboomwerking (sanitairhandel) of schroef met moer of vorktanden in de sleutel - hetzelfde principe
- **Flessen/blikken/glazen potten openen**
diverse blikopeners (elektrisch, siliconen, voor montage onder een plank ,...),
met vorkhefboomeffect lucht in het glas laten, dan is het gemakkelijker te openen
- **Kleine voorwerpen oppakken**, zoals een naald
een magneet gebruiken, over de tafelrand trekken, een vel papier eronder schuiven, met een liniaal omhoog kantelen, tussen een schaar klemmen
- **Kunststof verpakkingen openen**
open snijden met schaar of mes, indien mogelijk, met behulp van mond/tanden
- **Bankpasje uit pinautomaat halen**
met een pincet
- **Autogordel losmaken**
met een balpen erop drukken
- **Lakens optrekken**
twee lakens dwars nemen in plaats van één recht
- **De juiste schoenen vinden/veters strikken/verbanden en schoenen**
lederen inzetstukken (glijdt beter in de schoen), gebruik zachte en elastische materialen, koop schoenen groter om ruimte te hebben voor verbanden, 'enkelhandige schoenveters' of 'snelsluitingen', Crocs of Skechers

KLEDING EN DEB

1. Inleiding

Voor EB-patiënten is kleding, net als voor mensen met een gezonde huid, belangrijk.

Kleren kunnen veel bijdragen aan het persoonlijk welzijn, als ze prettig zitten en degene die ze draagt ze mooi vindt.

EB stelt daarentegen wel bijzondere eisen aan het materiaal en daarnaast kunnen naden, grove sluitingen, enz. een probleem vormen door wrijving te veroorzaken.

Het belangrijkste samengevat:

- **Zachte en ademende materialen zijn het meest geschikt.**
- **Ruwe labels, grove naden en strak elastiek vermijden.**
- **Kleine hulpmiddelen vergroten de zelfstandigheid bij aan- en uitkleden.**
- **Gebruik in de zomer zo nodig kleding, die bescherming tegen uv-stralen biedt.**
- **Speciale stoffen, zoals Dermasilk, kunnen nuttig zijn.**
- **Zorg voor zacht, ademend schoeisel.**

2. Tips voor geschikte kleding

- De stoffen moeten zacht en huidvriendelijk zijn.
- Ademende materialen hebben de voorkeur, omdat zweten de vorming van blaren kan bevorderen. Vooral katoen, zijde, viscose en bamboevezel zijn geschikt, evenals nieuwe materialen uit de sportwereld. Met speciale, bijzonder huidvriendelijke materialen (bijv. Dermasilk) zijn ook goede ervaringen opgedaan. Vraag uw behandelende arts of dit aan u kan worden voorgeschreven.
- Vermijd of verwijder in ieder geval ruwe labels, grove naden of smalle bandjes.
- Voor sommige baby's kan het helpen om de kleertjes binnenstebuiten te wassen, waardoor wrijving door de naden wordt verminderd. Ook voor grotere kinderen en volwassenen kan het ondergoed binnenstebuiten worden gewassen.
- Voor het verschonen van baby's zijn zowel wegwerp- als stoffen luiers geschikt. Sommige ouders vinden dat stoffen luiers minder blaren veroorzaken, anderen hebben goede ervaringen met goed absorberende wegwerpluiers. Als de elastische randjes meer blaarvorming veroorzaken op het bovenbeen, kunt u deze eraf knippen of de huid hier met verband beschermen.
- Zorg ervoor dat kleding gemakkelijk aan- en uit te trekken is en een brede halsopening heeft.
- Knopen, ritssluitingen, gespen of naden kunnen wonden veroorzaken, doordat ze wrijving geven. Daarom moeten deze volledig worden vermeden of er moet zorgvuldig worden nagegaan of ze kunnen leiden tot problemen.
- Niet te warm aankleden, omdat blaarvorming wordt bevorderd door zweten.
- Stoffen met stretch zijn weliswaar niet ademend, maar wel zacht en soepel.
- Maar wees voorzichtig: te veel elastaan kan ervoor zorgen, dat de kleding aan de huid blijft kleven!
- Preventief verband kan tegen ruwe naden en sluitingen beschermen.
- Luierpakjes, jumpsuits en salopettes (broeken met schouderbanden) hebben geen strakke boorden. Daarnaast veroorzaken gebreide boorden minder wrijving.
- Sokken van zacht, elastisch materiaal zonder elastische boorden hebben de voorkeur.
- Zorg voor sokken van katoen of van natuurlijke vezels bij zweetvoeten.
- Kleding moet er natuurlijk ook mooi of 'cool' uitzien en daarbij maakt leeftijd of smaak niet uit!

3. Aan- en uittrekken vergemakkelijken

Een belangrijke stap in de ontwikkeling van de zelfstandigheid van elk kind is het zichzelf aan- en uitkleden. DEB geeft vaak problemen bij het grijpen en vasthouden, waardoor het kind soms langer dan nodig niet aan deze dagelijkse uitdagingen wordt blootgesteld. Met een paar trucs of aanpassingen aan de kleding kan het aan- en uitkleden worden vergemakkelijkt.

- Vervang ritssluitingen of knopen door klittenbandsluitingen.
- Klittenbandsluitingen die nauw aansluiten, kunnen met een lus worden verlengd.
- Het optrekken van broeken en ondergoed gaat makkelijker door lussen aan de zijkant te naaien.
- Kies voor elastische broekbanden of boorden aan de mouw in plaats van knopen.

- Ritsluitingen kunnen worden voorzien van sleutelringen of stoffen lussen.
- Om de onderkant tegen te houden bij het sluiten van een rits kan aan de onderkant een lus worden aangebracht.
- Om het zelfstandig uit- en aankleden te vergemakkelijken is het handig de rits niet helemaal te openen.
- Gebruik grotere knopen.

4. Schoenen

Algemeen

Net als bij kleding moet zacht, ademend materiaal worden gekozen. De zool moet zacht en slipvast zijn.

Bij het kopen van schoenen voor kinderen moet er rekening mee worden gehouden dat kinderen nog niet precies kunnen voelen of schoenen goed passen. Bij kinderen is het zenuwstelsel nog niet voldoende ontwikkeld om drukpunten nauwkeurig waar te kunnen nemen. Daarom dragen kinderen schoenen soms verkeerd-om zonder dat het hen hindert.

In principe moeten schoenen 12 mm langer zijn dan de voet (eventueel inclusief het verband) om nog voldoende ruimte te laten voor het afwikkelen. Nieuwe schoenen mogen 17 mm langer zijn dan de voet (of voet inclusief verbanden), zodat er nog ruimte is voor groei.

De voeten van kinderen groeien snel en daarom moet regelmatig worden gecontroleerd of de gedragen schoenen nog passen:

bij een kind van 1 tot 3 jaar om de 2 maanden;

bij een kind van 3 tot 4 jaar om de 4 maanden;

bij een kind van 4 tot 6 jaar om de 6 maanden.

Wanneer de 'teentest' wordt gedaan door van buitenaf te voelen waar de grote teen van het kind zit, trekken kinderen de tenen vaak in.

Het alternatief is om de voet van het kind op een stuk stevig karton te plaatsen (eventueel inclusief de gebruikelijke verbanden) en de omtrek van de voet daarop met een pen over te nemen. Als u er nu bij de lange tenen 12 mm (resp. 17 mm voor een nieuwe schoen) bijdoet, kunt u deze sjabloon uitknippen en in een schoen plaatsen om te zien of deze past.

Bij veel schoenen kunt u de binnenzool eruit nemen. U kunt de voet van het kind dan op deze binnenzool zetten. Zo is het controleren van de juiste maat (en breedte) eenvoudig.

Er zijn winkels die een voetmeting aanbieden en daarnaast zijn er ook meetapparaten voor thuis te koop.

Hierbij moet wel opgemerkt worden, dat de door de fabrikant opgegeven schoenmaat niet altijd overeenkomt met de werkelijke maat. Vaak is de schoen kleiner dan opgegeven! Daarom is het echt nodig om te passen.

De breedte van de voeten van kinderen varieert ook, daarom moet ook op de breedte van de schoenen worden gelet. Dat is vooral belangrijk wanneer er verband om de voeten wordt gedragen. Soms geven fabrikanten van kinderschoenen de breedte van de schoenen aan (breed-medium-smal). Meer informatie over kindervoeten en kinderschoenen vindt u op www.kinderfuesse.com (ook in het Engels).

Schoenen voor patiënten met dystrofische EB

Het is niet gemakkelijk om uit te vinden welke schoenen het meest geschikt zijn. Hier zijn een aantal aandachtspunten. Het is in ieder geval belangrijk dat de schoenen van zacht materiaal zijn, dat ze niet te klein of te groot zijn en dat ze goed geventileerd zijn.

Het is ook belangrijk dat de schoenen ver genoeg kunnen worden geopend bij het aan- en uittrekken en dat er geen naden zijn die kunnen gaan schuren. Schoenen van natuurlijk materiaal zoals leer of katoen zijn meestal beter geschikt dan van synthetisch materiaal. Een inleg van gel of lamsvacht kan helpen om drukpunten op de voetzolen te vermijden. De voeten kunnen ook preventief worden beschermd met verbanden en schuimverbanden, maar dan moeten de schoenen ook zoveel breder zijn. Voor de een zijn zachte, met schapenvacht gevoerde laarzen en schoenen ideaal. Aan de andere kant kunnen Crocs (origineel of namaak), als de voeten verbonden zijn, zeer comfortabel zijn.

Sommige families geven aan, dat schoenen die al door een broer of zus zijn gedragen, geschikt kunnen zijn. Dat kan, maar dan moet er op twee dingen gelet worden. De schoen moet in de grootte en breedte goed passen en bovendien mag de zool niet aan één kant versleten zijn. De schoen mag dus niet aan één kant uitgelopen zijn.

Wanneer er problemen zijn met het vinden van geschikte schoenen kan ook worden overwogen om orthopedische schoenen aan te laten meten. Deze kunnen met een zachte schapenvacht worden bekleed en van klittenbandsluitingen worden voorzien. Zulke orthopedische schoenen zijn misschien niet modieus, maar wel comfortabel.

Wonden aan de voeten kunnen op uiteenlopende plekken voorkomen en heel verschillend zijn zelfs bij mensen met dezelfde EB-vorm. Daarom zal elke familie uiteindelijk de oplossing moeten vinden, die voor hen individueel de juiste is.

KLEDING EN EBS, KINDLER-SYNDROOM

1. Inleiding

Voor EB-patiënten is kleding, net als voor mensen met een gezonde huid, belangrijk.

Kleren kunnen veel bijdragen aan het persoonlijk welzijn, als ze prettig zitten en degene die ze draagt ze mooi vindt.

EB stelt daarentegen wel bijzondere eisen aan het materiaal en daarnaast kunnen naden, grove sluitingen, enz. een probleem vormen door wrijving te veroorzaken.

Het belangrijkste samengevat:

- **Zachte en ademende materialen zijn het meest geschikt.**
- **Ruwe labels, grove naden en strak elastiek vermijden.**
- **Gebruik in de zomer zo nodig kleding, die bescherming tegen uv-stralen biedt.**
- **Speciale stoffen, zoals Dermasilk, kunnen nuttig zijn.**
- **Zorg voor zacht, ademend schoeisel.**

2. Tips voor geschikte kleding

- Zacht en huidvriendelijk.
- De voorkeur gaat uit naar ademende materialen. Vooral katoen, zijde, viscose en bamboevezel zijn geschikt, evenals nieuwe materialen uit de sportwereld. Er zijn ook goede ervaringen opgedaan met DermaSilk®-stoffen.
- Vermijd ruwe labels, grove naden of strakke boorden.
- Zorg ervoor dat kleding gemakkelijk aan- en uit te trekken is en een brede halsopening heeft.
- Drukpunten door knopen, ritssluitingen, gespen of naden vermijden.
- Niet te warm aankleden, omdat blaarvorming wordt bevorderd door zweten.
- Stoffen met stretch zijn weliswaar niet ademend, maar wel zacht en soepel.
- Voor sommige baby's kan het helpen om de kleertjes binnenstebuiten te wassen, waardoor wrijving door de naden wordt verminderd. Ook voor grotere kinderen en volwassenen kan het ondergoed binnenstebuiten worden gewassen.
- Voor het verschonen van baby's zijn zowel wegwerp- als stoffen luiers geschikt. Sommige ouders vinden dat stoffen luiers minder blaren veroorzaken, anderen hebben goede ervaringen met goed absorberende wegwerpluiers. Als de elastische randjes meer blaarvorming veroorzaken op het bovenbeen, kunt u deze eraf knippen of de huid hier met verband beschermen.
- Preventief verband kan tegen ruwe naden en sluitingen beschermen.
- Een jumpsuit of salopette (broek met schouderbanden) heeft geen strakke boorden. Daarnaast geven gebreide boorden minder wrijving.
- Sokken van zacht, elastisch materiaal zonder elastische boorden hebben de voorkeur.
- Zorg voor sokken van katoen of van natuurlijke vezels bij zweetvoeten.
- Kleding moet er natuurlijk ook mooi of 'cool' uitzien, daarbij maakt leeftijd of smaak niet uit!

3. Schoenen

Algemeen

Net als bij kleding moet zacht, ademend materiaal worden gekozen. De zool moet zacht en slipvast zijn.

Als er verbanden aan de voeten worden gedragen, moet de schoen zoveel groter zijn. Om blaren te voorkomen is het ook mogelijk om de schoenen, daar waar de voeten dat nodig hebben, met verbanden op te vullen. Ook kan een inleg van gel of van een speciaal schuimstof, die ook wel gebruikt wordt als wondafdekking, in de schoenen worden geplaatst om drukkunten te verminderen.

Bij het kopen van schoenen voor kinderen moet er rekening mee worden gehouden dat kinderen nog niet precies kunnen voelen of schoenen goed passen. Bij kinderen is het zenuwstelsel nog niet voldoende ontwikkeld om drukkunten nauwkeurig waar te kunnen nemen. Daarom dragen kinderen schoenen soms verkeerd-om zonder dat dit hen hindert.

In principe moeten schoenen 12 mm langer zijn dan de voet (eventueel inclusief het verband) om nog voldoende ruimte te laten voor het afwikkelen. Nieuwe schoenen mogen 17 mm langer zijn dan de voet (of voet inclusief verbanden), zodat er nog ruimte is voor groei.

De voeten van kinderen groeien snel en daarom moet regelmatig worden gecontroleerd of de gedragen schoenen nog passen:

bij een kind van 1 tot 3 jaar om de 2 maanden;

bij een kind van 3 tot 4 jaar om de 4 maanden;

bij een kind van 4 tot 6 jaar om de 6 maanden.

Wanneer de 'teentest' wordt gedaan door van buitenaf te voelen waar de grote teen van het kind zit, trekken kinderen de tenen vaak in.

Het alternatief is om de voet van het kind op een stuk stevig karton te plaatsen (eventueel inclusief de gebruikelijke verbanden) en de omtrek van de voet daarop met een pen over te nemen. Als u er nu bij de lange tenen 12 mm (resp. 17 mm voor een nieuwe schoen) bijdoet, kunt u deze sjabloon uitknippen en in een schoen plaatsen om te zien of deze past.

Bij veel schoenen kunt u de binnenzool eruit nemen. Dat maakt het controleren van de juiste maat eenvoudig.

Er zijn winkels die een voetmeting aanbieden en daarnaast zijn er ook meetapparaten voor thuis te koop.

Hierbij moet wel opgemerkt worden, dat de door de fabrikant opgegeven schoenmaat niet altijd overeenkomt met de werkelijke maat. Vaak is de schoen kleiner dan opgegeven!

Meer informatie over kindervoeten en kinderschoenen vindt u op www.kinderfuesse.com (ook in het Engels).

Schoenen bij mensen met EBS of het Kindler-syndroom:

Het is niet gemakkelijk om uit te vinden welke schoenen het meest geschikt zijn. Hier zijn een aantal aandachtspunten. Het is in ieder geval belangrijk dat de schoenen van zacht materiaal zijn, dat ze niet te klein of te groot zijn en dat ze goed geventileerd zijn.

Het is ook belangrijk dat de schoenen ver genoeg kunnen worden geopend bij het aan- en uittrekken en dat er geen naden zijn die kunnen gaan schuren.

Schoenen van natuurlijk materiaal zoals leer of katoen zijn meestal beter geschikt dan van synthetisch materiaal.

Een inleg van gel of lamsvacht kan helpen om drukpunten op de voetzolen te vermijden. De voeten kunnen ook preventief worden beschermd met verbanden en schuimverbanden, maar dan moeten de schoenen ook zoveel breder zijn.

Zachte, met schapenvacht gevoerde laarzen of schoenen kunnen ideaal zijn. Aan de andere kant kunnen Crocs (origineel of namaak), als de voeten verbonden zijn, zeer comfortabel zijn.

Sommige families geven aan, dat schoenen die al door een broer of zus zijn gedragen, geschikt kunnen zijn. Dat kan, maar dan moet er op twee dingen gelet worden. De schoen moet in de grootte en breedte goed passen en bovendien mag de zool niet aan één kant versleten zijn.

Wonden aan de voeten kunnen op uiteenlopende plekken voorkomen en heel verschillend zijn zelfs bij mensen met dezelfde EB-vorm. Daarom zal elke familie uiteindelijk de oplossing moeten vinden, die voor hen individueel de juiste is. Tot slot speelt daarbij het klimaat en het weer ook een rol.

KLEDING EN ERNSTIGE GEGENERALISEERDE JEB

1. Inleiding

Kleding is, net als voor baby's met een gezonde huid, belangrijk voor baby's met ernstig gegeneraliseerde junctionele EB.

Het kan veel bijdragen aan het welzijn van het kind, maar EB stelt wel specifieke eisen aan het materiaal. Naden, grove sluitingen etc. kunnen wrijving geven en daardoor een probleem opleveren.

Het belangrijkste samengevat:

- **Zachte en ademende materialen zijn het meest geschikt.**
- **Ruwe labels, grove naden en strak elastiek vermijden.**
- **Voor sommige baby's kan het helpen om de kleertjes binnenstebuiten te wassen, waardoor wrijving door de naden wordt verminderd.**

2. Tips voor geschikte kleding

- De stoffen moeten zacht en huidvriendelijk zijn.
- Ademende materialen hebben de voorkeur, omdat zweten de vorming van blaren kan bevorderen. Vooral katoen, zijde, viscose en bamboevezel zijn geschikt.
- Met speciale, bijzonder huidvriendelijke materialen (bijv. Dermasilk) zijn ook goede ervaringen opgedaan. Vraag uw behandelende arts of dit aan u kan worden voorgeschreven.
- Vermijd of verwijder in ieder geval ruwe labels, grove naden of strakke bandjes.
- Voor sommige baby's kan het helpen om de kleertjes binnenstebuiten te wassen, waardoor wrijving door de naden wordt verminderd.
- Voor het verschoneren van baby's zijn zowel wegwerp- als stoffen luiers geschikt. Sommige ouders vinden dat stoffen luiers minder blaren veroorzaken, anderen hebben goede ervaringen met goed absorberende wegwerpluiers. Als de elastische randjes tot meer blaarvorming op het bovenbeen leiden, kunt u deze eraf knippen of de huid hier met verband beschermen.
- Zorg ervoor dat kleding gemakkelijk aan- en uit te trekken is en een brede halsopening heeft.
- Door knopen, ritssluitingen, gespen of naden kunnen wonden ontstaan doordat ze wrijving geven. Daarom moeten deze worden vermeden.
- Niet te warm aankleden, omdat zweten blaarvorming bevordert.
- Stoffen met stretch zijn weliswaar niet ademend, maar wel zacht en soepel.
- Maar wees voorzichtig: te veel elastaan kan ervoor zorgen, dat de kleding aan de huid blijft kleven!
- Preventief verband kan tegen ruwe naden en sluitingen beschermen.
- Luierpakjes, jumpsuits en salopettes (broeken met schouderbanden) hebben geen strakke boorden. Daarnaast veroorzaken gebreide boorden minder wrijving.
- Sokken van zacht, elastisch materiaal zonder elastische boorden hebben de voorkeur.
- Zorg voor sokken van katoen of van natuurlijke vezels bij zweetvoeten.

KLEDING EN GEGENERALISEERDE INTERMEDIAIRE JEB, andere (zeldzame) JEB

(niet voor ernstige gegeneraliseerde EBS --> eigen pdf)

1. Inleiding

Voor EB-patiënten is kleding, net als voor mensen met een gezonde huid, belangrijk.

Kleren kunnen veel bijdragen aan het persoonlijk welzijn, als ze prettig zitten en degene die ze draagt ze mooi vindt.

EB stelt daarentegen wel bijzondere eisen aan het materiaal en daarnaast kunnen naden, grove sluitingen, enz. een probleem vormen door wrijving te veroorzaken.

Het belangrijkste samengevat:

- **Zachte en ademende materialen zijn het meest geschikt.**
- **Ruwe labels, grove naden en strak elastiek vermijden.**
- **Kleine hulpmiddelen vergroten de zelfstandigheid bij aan- en uitkleden.**
- **Gebruik in de zomer zo nodig kleding, die bescherming tegen uv-stralen biedt.**
- **Zorg voor zacht, ademend schoeisel.**

2. Tips voor geschikte kleding

- De stoffen moeten zacht en huidvriendelijk zijn.
- Ademende materialen hebben de voorkeur, omdat zweten de vorming van blaren kan bevorderen. Vooral katoen, zijde, viscose en bamboevezel zijn geschikt, evenals nieuwe materialen uit de sportwereld. Met speciale, bijzonder huidvriendelijke materialen (bijv. Dermasilk) zijn ook goede ervaringen opgedaan. Vraag uw behandelende arts of dit aan u kan worden voorgeschreven.
- Vermijd of verwijder in ieder geval ruwe labels, grove naden of strakke bandjes.
- Voor sommige baby's kan het helpen om de kleertjes binnenstebuiten te wassen, waardoor wrijving door de naden wordt verminderd. Ook voor grotere kinderen en volwassenen kan het ondergoed binnenstebuiten worden gewassen.
- Voor het verschonen van baby's zijn zowel wegwerp- als stoffen luiers geschikt. Sommige ouders vinden dat stoffen luiers minder blaren veroorzaken, anderen hebben goede ervaringen met goed absorberende wegwerpluiers. Als de elastische randjes meer blaarvorming veroorzaken op het bovenbeen, kunt u deze eraf knippen of de huid hier met verband beschermen.
- Zorg ervoor dat kleding gemakkelijk aan- en uit te trekken is en een brede halsopening heeft.
- Knopen, ritssluitingen, gespen of naden kunnen wonden veroorzaken, doordat ze wrijving geven. Daarom moeten deze volledig worden vermeden of er moet zorgvuldig worden nagegaan of ze kunnen leiden tot problemen.
- Niet te warm aankleden, omdat blaarvorming wordt bevorderd door zweten.
- Stoffen met stretch zijn weliswaar niet ademend, maar wel zacht en soepel.
- Maar wees voorzichtig: te veel elastaan kan ervoor zorgen, dat de kleding aan de huid blijft kleven!
- Preventief verband kan tegen ruwe naden en sluitingen beschermen.
- Luierpakjes, jumpsuits en salopettes (broeken met schouderbanden) hebben geen strakke boorden. Daarnaast veroorzaken gebreide boorden minder wrijving.
- Sokken van zacht, elastisch materiaal zonder elastische boorden hebben de voorkeur.
- Zorg voor sokken van katoen of van natuurlijke vezels bij zweetvoeten.
- Kleding moet er natuurlijk ook mooi of 'cool' uitzien, daarbij maakt leeftijd of smaak niet uit!

3. Aan- en uittrekken vergemakkelijken

Een belangrijke stap in de ontwikkeling van de zelfstandigheid van elk kind is het zichzelf aan- en uitkleden. Junctionele EB geeft vaak problemen bij het grijpen en vasthouden, waardoor het kind soms langer dan nodig niet aan deze dagelijkse uitdagingen wordt blootgesteld. Met een paar trucs of aanpassingen aan de kleding kan het aan- en uitkleden worden vergemakkelijkt.

- Vervang ritssluitingen of knopen door klittenbandsluitingen.

- Klittenbandsluitingen die nauw aansluiten, kunnen met een lus worden verlengd.
- Het optrekken van broeken en ondergoed gaat makkelijker door lussen aan de zijkant te naaien.
- Kies voor elastische broekbanden of boorden aan de mouw in plaats van knopen.
- Ritssluitingen kunnen worden voorzien van sleutelringen of stoffen lussen.
- Om de onderkant tegen te houden bij het sluiten van een rits kan aan de onderkant een lus worden aangebracht.
- Om het zelfstandig uit- en aankleden te vergemakkelijken is het handig de rits niet helemaal te openen.
- Gebruik grotere knopen.

4. Schoenen

Algemeen

Net als bij kleding moet zacht, ademend materiaal worden gekozen. De zool moet zacht en slipvast zijn.

Bij het kopen van schoenen voor kinderen moet er rekening mee worden gehouden dat kinderen nog niet precies kunnen voelen of schoenen goed passen. Bij kinderen is het zenuwstelsel nog niet voldoende ontwikkeld om drukpunten nauwkeurig waar te kunnen nemen. Daarom dragen kinderen schoenen soms verkeerd-om zonder dat dit hen hindert.

In principe moeten schoenen 12 mm langer zijn dan de voet (eventueel inclusief het verband) om nog voldoende ruimte te laten voor het afwikkelen. Nieuwe schoenen mogen 17 mm langer zijn dan de voet (of voet inclusief verbanden), zodat er nog ruimte is voor groei.

De voeten van kinderen groeien snel en daarom moet regelmatig worden gecontroleerd of de gedragen schoenen nog passen:

bij een kind van 1 tot 3 jaar om de 2 maanden;

bij een kind van 3 tot 4 jaar om de 4 maanden;

bij een kind van 4 tot 6 jaar om de 6 maanden.

Wanneer de 'teentest' wordt gedaan door van buitenaf te voelen waar de grote teen van het kind zit, trekken kinderen de tenen vaak in.

Het alternatief is om de voet van het kind op een stuk stevig karton te plaatsen (eventueel inclusief de gebruikelijke verbanden) en de omtrek van de voet daarop met een pen over te nemen. Als u er nu bij de lange tenen 12 mm (resp. 17 mm voor een nieuwe schoen) bijdoet, kunt u deze sjabloon uitknippen en in een schoen plaatsen om te zien of deze past.

Bij veel schoenen kunt u de binnenzool eruit nemen. U kunt de voet van het kind dan op deze binnenzool zetten. Zo is het controleren van de juiste maat (en breedte) eenvoudig.

Er zijn winkels die een voetmeting aanbieden en daarnaast zijn er ook meetapparaten voor thuis te koop.

Hierbij moet wel opgemerkt worden, dat de door de fabrikant opgegeven schoenmaat niet altijd overeenkomt met de werkelijke maat. Vaak is de schoen kleiner dan opgegeven! Daarom is het echt nodig om te passen.

De breedte van de voeten van kinderen varieert ook, daarom moet ook op de breedte van de schoenen worden gelet. Dat is vooral belangrijk wanneer er verband om de voeten wordt gedragen. Soms geven fabrikanten van kinderschoenen de breedte van de schoenen aan (breed-medium-smal).

Meer informatie over kindervoeten en kinderschoenen vindt u op www.kinderfuesse.com (ook in het Engels).

Schoenen voor patiënten met gegeneraliseerde intermediaire (midden) JEB, andere JEB:

Het is niet gemakkelijk om uit te vinden welke schoenen het meest geschikt zijn. Hier zijn een aantal aandachtspunten. Het is in ieder geval belangrijk dat de schoenen van zacht materiaal zijn, dat ze niet te klein of te groot zijn en dat ze goed geventileerd zijn.

Het is ook belangrijk dat de schoenen ver genoeg kunnen worden geopend bij het aan- en uittrekken en dat er geen naden zijn die kunnen gaan schuren. Schoenen van natuurlijk materiaal zoals leer of katoen zijn meestal beter geschikt dan van synthetisch materiaal.

Een inleg van gel of lamsvacht kan helpen om drukpunten op de voetzolen te vermijden. De voeten kunnen ook preventief worden beschermd met verbanden en schuimverbanden, maar dan moeten de schoenen ook zoveel breder zijn. Zachte, met schapenvacht gevoerde laarzen of schoenen kunnen ideaal zijn. Aan de andere kant kunnen Crocs (origineel of namaak), als de voeten verbonden zijn, zeer comfortabel zijn.

Sommige families geven aan, dat schoenen die al door een broer of zus zijn gedragen, geschikt kunnen zijn. Dat kan, maar dan moet er op twee dingen gelet worden. De schoen moet in de grootte en breedte goed passen en bovendien mag de zool niet aan één kant versleten zijn. De schoen mag dus niet aan één kant uitgelopen zijn.

Wonden aan de voeten kunnen op uiteenlopende plekken voorkomen en heel verschillend zijn zelfs bij mensen met dezelfde EB-vorm. Daarom zal elke familie uiteindelijk de oplossing moeten vinden, die voor hen individueel de juiste is.