

EB en zwangerschap

Voor wie is deze folder?

Deze folder is bedoeld voor mensen met Dystrofische EB of Junctionele EB, type non-Herlitz, die overwegen om zwanger te worden of al zwanger zijn. Een aantal mensen met de meer gegeneraliseerde vormen van EB-Simplex (bij EBS Dowling Meara) zullen de adviezen met betrekking tot de huid mogelijk ook zinvol vinden. Als u meer informatie wilt dan in deze folder te vinden is, kunt u contact opnemen met de verpleegkundig Specialist Blaarziekten, van het Centrum voor Blaarziekten van het UMC Groningen.



Deze folder is niet bedoeld als vervanger van de professionele adviezen van de huisarts, de gynaecoloog, de vroedvrouw of de klinisch geneticus. De folder is bedoeld als aanvullende informatie toegesneden op mensen met EB.

Introductie

Alle ouders die een zwangerschap overwegen, hebben ze zowel hoop als angsten. Voor mensen met EB zijn er vaak veel extra vragen over zowel de gezondheid van de toekomstige kinderen als zorgen en angsten (voor vrouwen met EB) over het effect van de zwangerschap op hun eigen gezondheid, zowel tijdens de zwangerschap als tijdens de bevalling. Ook over de jaren die volgen kunnen vragen naar voren komen.

Het doel van deze folder is om de vragen die kunnen opkomen, te beantwoorden. De informatie is verzameld tijdens het werken met ouders die EB hebben. De informatie is verder afkomstig van artikelen en ervaringen van collega's over de hele wereld.

Vóór het zwanger worden

Kan ik een baby krijgen?

Veel opgroeiende volwassenen met de ernstiger vormen van EB, zijn niet op de hoogte van het feit dat het voor hen mogelijk is om kinderen te krijgen. We kennen tegenwoordig een aantal vrouwen met zowel Dystrofische als Junctionele EB die gezonde kinderen hebben gekregen en die ze succesvol groot brengen. Ook kennen we mannen met Dystrofische EB en non-Herlitz Junctionele EB die vader zijn geworden en hun kinderen grootbrengen.

Zal mijn baby ook EB hebben?

Om op deze vraag antwoord te kunnen geven, is het nodig om precies te weten hoe uw vorm van EB overerft. Als u hier meer informatie over wilt hebben, kunt u via de huisarts een afspraak maken met een klinisch geneticus bij u in de buurt.



In de algemene folder over EB wordt ook veel informatie gegeven over hoe EB overerft.

Heeft u recessieve Dystrofische EB (RDEB), dan zijn er meestal in de familie geen mensen met EB bekend. Uw beide ouders zijn gezonde 'dragers' zoals we dat noemen. Ze dragen de genetische 'fout' bij zich die kan leiden tot RDEB, maar hebben de aandoening zelf niet.

In deze situatie is er alleen een zeer kleine kans dat uw kind EB overgedragen zal krijgen. We noemen die kans verwaarloosbaar klein. Alle mensen erven van elk van de ouders een gen voor elk karakteristiek wat we hebben, zoals kleur van het haar, kleur van de ogen en structuur van de huid. Bij een recessieve aandoening krijgt de nakomeling alleen de aandoening als de kopieën van beide ouders 'fout' zijn. Dit betekent dat hoewel u, als persoon mét RDEB, in alle gevallen een EB-kopie voor structuur van de huid zult doorgeven, uw partner óók een EB-kopie zal moeten doorgeven, wil de baby EB hebben. De kans op zo'n EB-kopie bij mensen die niet de aandoening hebben, in de normale populatie, is 1:350. Dit geeft een risico van 1:700 dat uw kind EB zal hebben. In termen van erfelijkheid noemen we een dergelijke kans een minimaal risico.

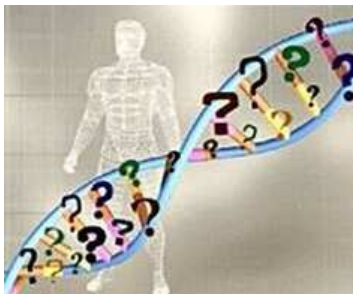
We begrijpen heel goed dat, ondanks het kleine risico, het voor u als patiënt een grote zorg kan zijn, immers het feit dat u EB heeft, is ook het resultaat van een zeldzaam fenomeen.

Als u recessief overervende non-Herlitz EB heeft, dan geldt hetzelfde verhaal als het gaat om overerving. Een verschil is dat de kans op het dragen van het EB-gen in de normale populatie geschat wordt op 1:300. Het betekent dat bij u de kans op een kind met non-Herlitz JEB 1:600 is (bij benadering).

Wanneer uw partner een nabij familielid is, bijvoorbeeld neef of nicht, of uit een familie komt waar EB bekend is, dan kunt u het beste het advies van de geneticus vragen voordat u aan een zwangerschap begint; in dergelijke situaties is de kans op een kind met EB namelijk sterk vergroot.

Kan mijn partner getest worden om na te gaan of hij/zij drager is?

Dragerschapstesten voor RDEB kunnen uitgevoerd worden, maar de uitslag geeft een onvoldoende antwoord.



De genetische mutaties die verantwoordelijk zijn voor RDEB worden gevonden op een gen dat codeert voor het eiwit Collageen VII. Collageen VII is een noodzakelijk onderdeel van de ankerfibrillen, de structuren die de opperhuid en de onderliggende lederhuid aan elkaar verankeren.

Het gen dat codeert voor Collageen VII is een van de grootste genen die we kennen en de mutaties (of weeffouten) die RDEB veroorzaken, kunnen op veel verschillende plaatsen op dit gen zitten. Hoewel we in staat zijn om de mutatie te vinden en kunnen aangeven of uw partner drager is of niet, is het niet mogelijk om aan te geven of hij/zij

niet een andere mutatie bij zich draagt die ook RDEB kan veroorzaken. Het is een vreselijk moeilijke taak om het gehele Collageen VII gen te onderzoeken; het is alsof je moet zoeken naar een naald in een hooiberg, terwijl je niet eens weet hoe die naald eruit ziet.

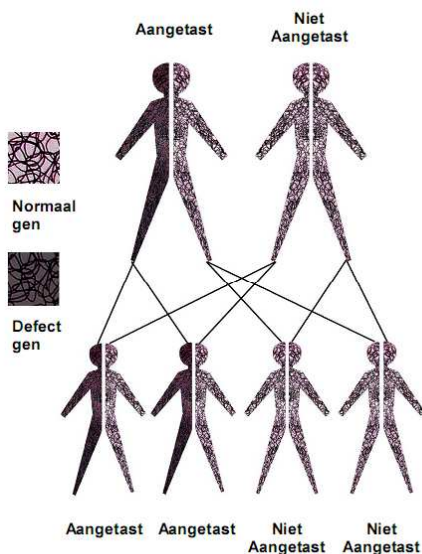
Toch kunnen we u geruststellen met het feit dat er een heel aantal gezonde kinderen geboren zijn uit een stel ouders, waar 1 ouder recessief overervende EB heeft. Voor non-Herlitz Junctional EB geldt hetzelfde.

Wordt voor ouders bij wie een partner een recessief overervende vorm van EB heeft, prenatale testen aangeboden?

Doorgaans wordt een prenatale test, een vlokkentest, in deze situatie niet aangeboden. Dat komt omdat het risico op een kind met recessieve EB zeer klein is, 1:700 bij RDEB (= 0,14%) en 1:600 bij non-Herlitz JEB (=0,17%). Een ander punt is dat zelfs wanneer de meest ervaren professional de prenatale test uitvoert, er een kans is dat er een miskraam uitgelokt wordt door de test. De kans op het uitlokken van een miskraam van een perfect gezond kind zijn vele malen groter dan de kans op een kind met EB. De kans op een miskraam bij een vlokkentest is ongeveer 3% en is dus veel groter dan de kans op het krijgen van een kind met EB. De meeste artsen vinden deze procedure in een dergelijke situatie daarom onethisch.

Als u dominant overervende EB heeft

Dit is het geval bij dominante dystrofische Epidermolysis Bullosa en EB Simplex. Er is vaak al een hele familiegeschiedenis van mensen met EB en een van ouders zal ook EB hebben. Dragerschap is niet aan de orde in deze situatie en de kans op een kind met EB zijn 1:2 (= 50% kans) bij elke zwangerschap.



Heel af en toe wordt een kind geboren met EB terwijl er geen familieleden met EB bekend zijn en beide ouders niet aangedaan zijn. We noemen dit een de-novo mutatie, wat betekent dat u een nieuwe dominante mutatie heeft ontwikkeld. In deze zeldzame situatie geldt dat u met een kans van 1:2 de aandoening zult doorgeven aan uw nakomelingen.

Doorgaans zijn de dominant overervende vormen van EB milder dan de recessief overervende vormen.

Kan ik een prenatale test doen als ik een dominant overervende vorm van EB heb?

Zoals hierboven werd beschreven, is er een kans van 50% bij elke zwangerschap dat u EB zult doorgeven aan uw kinderen.

Als u of uw partner EBS-type Dowling Meara heeft, dan kunt u een prenatale test aanvragen. De reden is dat baby's met EBS-Dowling-Meara bij de geboorte en in de eerste levensjaren vaak zeer aangedaan kunnen zijn. Bij de andere dominante EB-vormen wordt het prenataal testen niet aangeboden. De reden is dat de dominante EB-vormen, hoewel ze naar en beperkend kunnen zijn, in feite te mild zijn om een prenatale test te verantwoorden, en het eventuele beëindigen van een zwangerschap van een aangedane foetus. Daarbij komt dat u daarbij ook moet overwegen dat de prenatale test het mogelijke verlies van een gezond kind met zich meebrengt.

Wat is pre-implantatie diagnostiek?

Pre-implantatie diagnostiek (PGD) wordt aangeboden in het ziekenhuis van Maastricht en is bedoeld om een met een erfelijke ziekte aangedaan embryo op te sporen. Om de test uit te kunnen voeren, worden de eicellen van de moeder bevrucht buiten het lichaam; vervolgens wordt van ieder embryo één cel genomen en gecheckt of het embryo is aangedaan. Een klein aantal niet-aangedane embryos worden vervolgens teruggeplaatst in de baarmoeder.

Deze test wordt gebruikt in situaties waarbij de kans op een ernstige recessieve vorm van EB groot is, en waarbij het ouderpaar al eerder een aangedaan kind heeft gekregen. Deze test wordt speciaal aangeboden voor ouderparen, die om welke reden dan ook, geen zwangerschapsbeëindiging wensen.

Pre-implantatie techniek is niet een gemakkelijke optie. In de eerste plaats kost het veel tijd, omdat voor EB de PGD nog nooit is uitgevoerd; het ontwikkelen van de juiste neemt veel tijd. Bovendien lijkt deze techniek veel op de IVF-techniek, waarbij het niet gemakkelijk is om een zwangerschap te bewerkstelligen.



Voor alle vormen van EB geldt dat de ene vorm nooit kan overgaan in de andere vorm, omdat de genetische mutaties die EB veroorzaken, allemaal verschillend zijn. Daarbij is het zo dat een kind aangedaan met een dominante vorm van EB op een min of meer dezelfde manier zal zijn aangedaan als de aangedane ouder.

In vorm komen voor een zwangerschap

Als u een vrouw bent met EB en overweegt om zwanger te worden, is het goed om uw lichaam in de best mogelijke conditie te brengen, voordat u zwanger wordt.

Hiervoor zijn veel algemene adviezen te krijgen, bijvoorbeeld via uw huisarts of een vroedvrouw. Hebt u vragen hierover, vraag dan uw huisarts of vroedvrouw om contact op te nemen met de dermatoloog of de EB-verpleegkundige.

Wat betreft de EB, is het goed om een check te doen bij uw arts of het EB-team. Ook kunt u dan samen met het EB-team nagaan of er nog gezondheidszaken zijn waarmee u rekening moet houden, bijvoorbeeld een check op bloedarmoede. Verder moet er nagegaan worden of de medicatie die u gebruikt, van invloed is op de baby. Als u problemen heeft met eten, kan het zinvol zijn een afspraak te maken met de diëtist, om uw dieet te optimaliseren.

Als uw handen zijn vergroeid, kan het een overweging zijn om een handreconstructie te laten doen, voordat u zwanger wordt. De reden is dat het omgaan met een baby bepaalde handigheden/vaardigheden vereist.

Vorbereiding op zorgen voor een baby

Dit is iets waar ouders vaak niet over nadenken, totdat zij echt zwanger zijn.

In de context van EB is het wel zinvol om aandacht te schenken aan een aantal zaken voordat u zwanger wordt.

Zorgen voor een baby is vermoeiend en kost veel fysieke inspanning. Deze fysieke inspanning wordt groter naarmate het kind opgroeit. Zaken die bij iemand met EB moeilijk kunnen gaan, zijn het verwisselen van luiers, het klaarmaken van het flesje, het vastmaken van het autostoeltje en het openen en dichtvouwen van een wandelwagen.



Als u in de mogelijkheid bent, kan het raadzaam zijn om eens goed mee te kijken met vrienden die een baby of kleine kinderen hebben. U kunt dan nagaan waar mogelijke praktische problemen zullen ontstaan. Uit onze ervaring blijkt dat de meeste ouders met de ernstige vormen van EB, zeker wanneer de handen aangedaan zijn, hulp nodig hebben bij de zorg aan hun kind. Dat kan de andere ouder zijn, een familielid of professionele hulp.

Misschien kunt u ook, via uw EB-verpleegkundige, in contact gebracht worden met een andere EB-ouder, een ervaringsdeskundige.

Bovenstaande is niet bedoeld om u te ontmoedigen, maar als u graag een kind wilt, dan is het beter om een helder beeld te hebben van wat u te wachten staat.

Zwanger worden

Veel mensen met een ernstige vorm van EB maken zich zorgen over de vraag of ze wel een normaal sexleven kunnen hebben. Met een beetje consideratie, hoeft dit geen probleem te zijn.

Voor vrouwen is het belangrijk dat u goed opgewonden bent en als er voldoende tijd aan het voorspel wordt gegeven, vergroot dit de kans dat de vagina nat is voor de geslachtsgemeenschap- het is ook veel leuker!

Vrouwen met EB hebben aangegeven dat ze tijdens het vrijen liever niet de missionarishouding aannemen waarbij de man bovenop ligt. Het voelt beter om zelf boven te liggen zodat ze de situatie onder controle kunnen houden.



De vagina kan ook nat gemaakt worden met behulp van speeksel of van glijmiddelen. Let er daarbij op dat u geen glijmiddel met spermicide neemt, als u zwanger wilt worden

Besprek met uw partner wat u huid aan kan en wat niet.

Als uw menstruatie niet regelmatig is, kan het zijn dat u niet ovuleert en dan lukt het niet om zwanger te worden. Ga voor deze klacht naar de huisarts of de gynaecoloog.

De mannen: een groot aantal mannen met EB heeft aangegeven dat ze een actief seksleven hebben met weinig problemen. Net als bij de vrouw is het goed om tegen uw partner duidelijk te zijn over wat kan bij uw huid en wat niet.

Doorgaans is blaarvorming op de penis niet het probleem. Als dit probleem zich wel voordoet, is het goed om een condoom te gebruiken (koop condooms met extra glijmiddel) totdat de blaren genezen zijn. Als een condoom goed glad is, zal deze zonder blaarklachten gemakkelijk over de stijve penis gerold kunnen worden. Wacht met het verwijderen van het condoom, tot de penis helemaal slap is.

Vragen of problemen op het gebied van vrijen kunt u stellen aan de leden van het EB-team, ook als u dit privé wilt doen, is dit altijd mogelijk.

Zwanger zijn voor vrouwen met EB

Bloedarmoede

Bloedarmoede is een bekend probleem in de zwangerschap en natuurlijk bij bepaalde vormen van EB. Als u uw zwangerschap gepland heeft, heeft u een bloedtest gehad om te checken hoe het Hb en de ijzerwaarden liggen. Als deze tekort schieten, kan een behandeling gestart worden, bijvoorbeeld door middel van ijzerinfusie. Besprek met uw diëtist hoe u via de voeding het ijzer kunt ophogen. Soms zijn er regelmatig bloedtesten nodig en dit kan een probleem zijn voor vrouwen met ernstige EB bij wie de bloedvaten moeilijk aan te prikken zijn. Vaak leidt de zwangerschap tot een groter circulerend bloedvolume, zodat het afnemen van bloed gemakkelijker wordt.

De huid

De ervaringen van zwangere vrouwen met EB wat betreft de conditie van de huid, verschillen nogal. Bij sommigen werd de huid beter, bij anderen waren er veel meer blaren en wonden.

Een aantal vrouwen heeft gemerkt dat de zwangerschap een goed effect had op hun huid, mogelijk veroorzaakt door meer vocht in de huid tgv de zwangerschap. Daarbij kan het effect van een verhoogd bloedvolume de huid een rozere kleur geven.

Het prettigst is om losse kleding te dragen van natuurlijke materialen, zoals katoen of linnen, omdat veel vrouwen, vooral in het laatste trimester, zich flink warmer voelen.

Eerder had men de indruk dat het uitrekken van de buikhuid een probleem zou kunnen vormen, maar de ervaring leert dat dit niet het geval is.

Het gebruik van een vochtinbrengende crème kan helpen bij het voorkomen van striae; in ieder geval voelt het prettig aan.

De meeste vrouwen met een ernstige EB zullen niet last hebben van overgewicht.

Echter, bij de vrouwen met de minder ernstige vormen kan overgewicht wel een bijdrage aan een vermeerdering van blaren. Dit komt omdat door de afzetting van vet in de zwangerschap als voorbereiding voor de borstvoeding, de huid tegen elkaar

aan kan gaan zitten, waar vervolgens transpiratievocht, frictie en een verlies van huid een probleem gaan vormen. Dit noemen we smetten.

Dit probleem kan voorkomen worden door in de huidvouwen een dun laagje maïzena aan te brengen. Hierdoor wordt frictie voorkomen.

Een andere manier is om de dunnere siliconen schuimverbanden (Mepilex lite, Mepilex transfer) aan te brengen.

Als de borsten groeien, kan dit ook aan de onderkant van de borsten een probleem geven. Ook hier helpen maïzena en dunne foamverbanden.

Als het lukt om een BH te dragen, koop dan een BH die met minimale frictie een zo groot mogelijke ondersteuning biedt, bijvoorbeeld een sport BH.

Later in de zwangerschap kunt een borstvoedings-BH nodig hebben, vooral wanneer u van plan bent om borstvoeding te geven.



Obstipatie

Obstipatie kan een probleem zijn bij mensen met EB en ook in de zwangerschap. Dit komt door de zwangerschapshormonen, die ervoor zorgen dat de passage van voeding door het maag-darmstelsel vertraagt en in het laatste trimester de druk van de groeiende baby op het rectum verlaagt. De inname van orale ijzerpreparaten kunnen dit probleem versterken. Zorg ervoor dat u dit probleem al vroeg in de zwangerschap aanpakt. U kunt met de diëtist afspreken om te praten over vezelverrijkte voeding en voedingssupplementen. Water drinken en sap drinken helpt ook hierbij, en het in beweging blijven (als uw toestand dat toelaat).

Lactulose kan ook in de zwangerschap veilig gebruikt worden. Movicol, wat ook door veel mensen gebruikt wordt, moet met voorzichtigheid gebruikt worden in de zwangerschap. Praat hierover met de internist uit uw EB-team of uw verloskundige. Sommige vrouwen ontwikkelen aambeien tijdens de zwangerschap ten gevolge van obstipatie. Dit is een vervelend symptoom omdat het veel narigheid met zich meebrengt, in een gebied wat toch al pijnlijk is. Daarbij kunnen aambeien gaan bloeden en de bloedarmoede verergeren.

Medicatie

Zoals u weet kunnen sommige medicamenten invloed hebben op de zich ontwikkelende baby. Bespreek met de artsen uit uw EB-team of de medicijnen die u gebruikt, veilig zijn bij zwangerschap.

Ochtendmisselijkheid

Dit komt vooral voor in de eerste 3 maanden van de zwangerschap en ondanks de naam kan het de hele dag duren. Sinds het drama met thalidomide (Softenon) in de 60-er jaren, worden in de meeste gevallen geen medicijnen gegeven om dit probleem te tackelen.

Tengevolge van de kwetsbaarheid van de slokdarm van sommige vormen van EB, kan ten gevolge van het (vele) overgeven het slijmvlies in het keelgebied grotere

schade aanrichten. Dit komt zowel door de kracht van het overgeven als door het maagzuur. Als dit zich voordoet moet u met uw vroedvrouw of verloskundige overleggen.

Veel vrouwen zeggen dat sterke geuren het overgeven kunnen uitlokken en deze moeten dus zoveel mogelijk vermeden worden. Middelen die hierbij kunnen helpen zijn gember, vitamine B-12 slikken. Ook zijn er lollies te koop (gember smaak) die ontwikkeld zijn om zwangerschap geïnduceerde misselijkheid te verminderen. Ten slotte bestaan er audio-tapes met speciale ontspanningsoefeningen bij misselijkheid. Bij ernstige misselijkheid moet u uw arts raadplegen.

Zuurbranden

Zuurbranden is het branderige gevoel in de slokdarm veroorzaakt door zuur maagsap wat omhoog komt in de slokdarm. Dit is een karakteristiek probleem bij sommige vormen van EB en net zoals bij overgeven kan dit verdere schade aanrichten in de slokdarm. Een verergering kan optreden tijdens de zwangerschap vanwege de aanmaak van progesteron, die de spier aan de bovenkant van de maagopening ontspant, waarbij vervolgens voedsel en maagzuur naar de slokdarm teruglekken.

Daarbij komt dat de groeiende baby de maag omhoog duwt. Eenvoudige maatregelen kunnen helpen, zoals het slapen op twee kussen en het vermijden van eten voor het naar bed gaan. Ook is het beter om koffie, energierijke producten en citrussap of -vruchten te laten staan.

Sommige mensen slikken antirefluxmiddelen en/of zuurremmers. Bespreek met uw arts of het verstandig is om deze middelen te blijven gebruiken.

Mondhygiëne

Tijdens de zwangerschap is de kans op tandvleesproblemen groter, waardoor uiteindelijk zelfs tanden verloren kunnen gaan. Door de zwangerschapshormonen kan het tandvlees wat gezwollen worden waardoor het kwetsbaarder is en gemakkelijker bloedt.



Dit is slecht nieuws voor vrouwen met DEB en non-H JEB, omdat ze veel vaker kwetsbaar mondslijmvlies en tandvlees hebben.

Het is aan te raden om vóór of in het begin van de zwangerschap een afspraak te maken met uw huistandarts of met de tandarts van het EB-team om uw mond in een zo goed mogelijke conditie te krijgen.

Eerste bezoek aan vroedvrouw/gynaecoloog

Het is raadzaam om bij uw eerste bezoek aan de vroedvrouw/gynaecoloog specifieke informatie over uw aandoening en zwangerschap en EB mee te nemen. Bijvoorbeeld deze folder en aanvullende informatie van de dermatoloog of de EB-verpleegkundige. Dit geldt ook voor mannen met EB van wie de partner zwanger is. Wanneer professionals niet bekend zijn met het ziektebeeld EB, kan dit angst en onzekerheid geven. Zeker omdat vrijwel geen enkele professional EB eerder heeft

meegemaakt, en bekend is met de genetische factoren die spelen. Het is goed om direct vanaf het begin duidelijke informatie te verschaffen.

Antenatale zorg

Informeer uw vroedvrouw/gynaecoloog vanaf het begin over de kwetsbaarheid van uw huid en zaken die gemakkelijk problemen bij u veroorzaken. Voor de antenatale zorg kan gedacht worden aan:

- Bloeddruk meten: leg bescherming, bijvoorbeeld synthetische watten, tussen de bloeddrukmeter en de huid
- Palpatie van de buik: vraag de vroedvrouw/gynaecoloog om dit onderzoek voorzichtig uit te voeren, zodat er geen blaren ontstaan
- Echo-onderzoek: wanneer de echomond goed ingesmeerd is met glijmiddel, zal dit geen problemen voor de huid opleveren



- Vaginaal onderzoek, tijdens de zwangerschap en tijdens de bevalling: vraag de onderzoeker voldoende glijmiddel op de handschoenen aan te brengen en het onderzoek voorzichtig uit te voeren. Blaarvorming in de liezen en het peri-anale gebied bijv. bij vrouwen met RDEB inversa, vraagt om een zeer voorzichtige uitvoering van het onderzoek
- Venapunctie: dit moet voorzichtig gebeuren, vooral wanneer een stuwband wordt gebruikt. Wees voorzichtig bij het desinfecteren van de huid. Plak geen normale pleister na afname van bloed. Gebruik liever speciale siliconenpleister, of druk even af, zodat een pleister niet meer nodig is.
- Analyse van de urine: Als u kwetsbare huid of slijmvliezen heeft in het genitale gebied, dan kan een urinetest een foutpositieve uitslag geven. Geef dit aan uw vroedvrouw/gynaecoloog door. Ook in de urinewegen kan slijmvlies gaan bloeden. Als dit het geval is, benoem dit dan bij uw eerste bezoek.
- Wondinfectie: als u in het genitale gebied wondinfecties heeft en u wilt een vaginale bevalling, of als u kiest voor een keizersnede en u heeft huidinfecties in het onderbuikgebied, vraag dan naar een wondkweek van het betreffende gebied en passende behandeling. Ook als u huidinfecties aan de handen heeft, zorg ervoor dat deze behandeld zijn voordat de baby geboren is.

Als u zich zorgen maakt over iets, neem dan gerust contact op met het EB-team.

Plannen van de bevalling

Samen met uw vroedvrouw/gynaecoloog zult u beslissen wat de beste manier van bevallen voor u is. Bij vrouwen met EB zijn er zowel vaginale bevallingen als keizersnedes met succes uitgevoerd. Als u zich zorgen maakt over een vaginale bevalling vanwege de kwetsbaarheid van de vagina of de vulva, bespreekt u dit dan

met uw vroedvrouw/gynaecoloog. Het is onze ervaring, dat als het even kan, de keuze aan de vrouw wordt overgelaten.

Uit ervaring kunnen we zeggen dat alle vrouwen met EB, die een keizersnede ondergaan hebben, een goede genezing hadden. In de gevallen dat ze dat niet hadden, was de oorzaak een andere dan EB.

U neemt schriftelijke informatie mee, maar het is ook noodzakelijk om een pakketje verbandmiddelen mee te nemen voor het geval dat er een keizersnede gaat plaatsvinden.

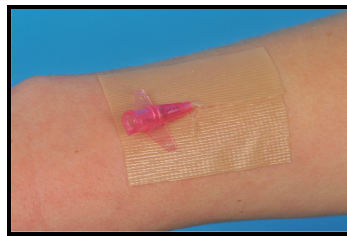
We raden de volgende verbandmiddelen en materialen aan:

- Mepilex lite of Mepilex Transfer
- Mepitac
- Trio Niltac Medical Adhesive Remover

Deze middelen zijn bijzonder geschikt voor mensen met EB. De Mepilex kan over de keizersnee aangebracht worden, en vervolgens gefixeerd worden met Mepitac. De Trio Niltac wordt gebruikt om zonder huidschade de Mepitac (of andere plakspullen) te verwijderen.

De Mepitac wordt gebruikt om, indien nodig, een infuus te fixeren, of een epiduraal katheter. Dat kan als volgt worden gedaan:

- Wees voorzichtig bij stuwen, gebruik synthetische watten en handen; gebruik alleen een stuwband als er een laag watten is aangebracht
- Fixeer de infuusnaald of epiduraal catheter met Mepitac:
 - Knip een vierkant van Mepitac 4 cm; maak in het midden van 1 van de zijden een knip tot het centrum.
 - Als de infuusnaald is ingebracht, breng de Mepitac aan onder de infuusnaald.
 - Fixeer de vleugels van de naald met een 'lus' van smalle pleister of met Mepitac; leg een gaas onder de infuusnaald waar deze de huid raakt en fixeer met Mepitac
 - Breng nog een aantal dwarse pleisters aan, die alleen op de Mepitac geplakt mogen worden.



- Fixeer het geheel met een zwachtel hydrofiel elastisch verband en evt. met een laag synthetische watten eroverheen, zodat de infuuslijn niet tegen de huid komt.

Zie ook: uitgebreide procedures bij mensen met EB op de OK.

De recepten voor de benodigde materialen kunt u krijgen via de huisarts of de EB-verpleegkundige.

Normale bevalling

Als u besloten hebt om een normale bevalling te ondergaan, zijn er een aantal dingen die u in uw achterhoofd moet houden.

- Vaginaal onderzoek, of onderzoek van de buik moet voorzichtig uitgevoerd worden
- Als er iets vastgeplakt moet worden, gebruik bij voorkeur siliconentape (Mepitac); tenzij u een goede 'medical adhesive remover' binnen handbereik hebt (bijvoorbeeld Trio Niltac, 50 ml).
- Meestal kunt u bevallen op een normaal bed, en als de bevalling niet te lang duurt is dat geen probleem. Als u op een speciaal bevallingsbed (kan hard zijn) gaat bevallen, kan het raadzaam zijn te vragen naar extra bescherming met een zacht materiaal.
- Wanneer een infuus nodig is, zie boven.
- Om u te helpen bij het persen, zullen mensen u willen helpen door uw benen vast te houden. Als dit aan de orde is, vraag dan of ze een beschermlaag tussen de handen en uw huid willen aanbrengen (bijvoorbeeld met synthetische watten); tijdens de bevalling is de huid vaak warm en vochtig, en daardoor meer kwetsbaar; vooral als er dan gehandschoende handen op uw huid komen, kunnen er gemakkelijk blaren ontstaan. U kunt zelf het beste aangeven wat mogelijk is.
- De vroedvrouw of verpleegkundige zal aanbieden om uw rug te masseren. Dit kan ontspannend kan zijn, maar vraag of ze massageolie of maïzena willen gebruiken, om de wrijving zo klein mogelijk te maken.
- In sommige gevallen worden vrouwen, als ze moeite hebben met het ledigen van de blaas (zodat de indaling van het hoofdje van het kind vertraagd wordt) vóór de bevalling gekatheteriseerd; ook hierbij moet uiterste voorzichtigheid betracht worden, vooral wanneer u ooit blaarvorming of kwetsbaar slijmvlies van de urinewegen heeft gehad. Bij het fixeren van de katheter kan het best Mepitac gebruikt worden.



Veel vrouwen scheuren een beetje uit tijdens de bevalling, of krijgen preventief een knip om een grote perianale scheur te voorkomen als het babyhoofdje wordt geboren. Het feit dat u EB heeft, is geen reden om een preventieve knip te vermijden. Een scheurtje in het perineum zal namelijk bij u goed genezen. De beslissing om wel of niet te knippen kunt u samen met uw vroedvrouw/gynaecoloog maken.

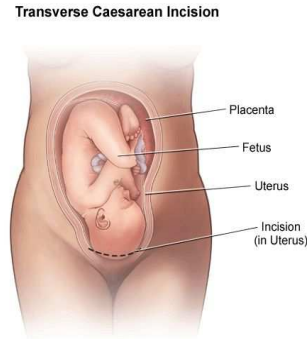
Keizersnede

Normaal gesproken zal een keizersnede gepland worden. Dit geeft het voordeel dat alle speciale dingen nodig in verband met uw EB, op tijd geregeld kunnen worden. Natuurlijk kan er ook een spoed keizersnede nodig zijn, wat nogal spannend kan zijn vanwege uw EB.

Het beste is om het team rondom de bevalling vooraf te informeren over de speciale behoeften. Deze zijn hierboven al genoemd.

Zie ook: Aandachtspunten bij EB op de OK.

- Bij EB is er geen contra-indicatie voor hechten.



Postnatale zorg: als de baby EB heeft

Verzorging van een kind met EB

Als het kind direct na de geboorte beoordeeld wordt, kunnen verschillende symptomen wijzen op de aanwezigheid van EB. Het gaat om: nagelafwijkingen, een afwezigheid van huid, bijvoorbeeld op de voet en onderbenen (dit wordt aangeduid met de term cutis aplasia), huidafschuiving op plaatsen waar het kind tijdens de bevalling is vastgepakt, blaren in de mond of een hese huil. Deze symptomen kunnen ook in de loop van de eerste levensdagen zichtbaar worden.

Voor het omgaan met een pasgeborene met EB, zijn speciale folders beschikbaar. De belangrijkste aandachtspunten zijn:

- Leg de baby **niet** in de couveuse, behalve wanneer hiervoor een kindergeneeskundige aanleiding is. De warmte en de hoge luchtvochtigheid in de couveuse kan meer blaren geven.
- Zet de warmtelamp bij de verzorging of medische check niet op de hoogste stand.
- Gebruik liever geen polsbandje, omdat dit blaren kan geven.
- Als het kan, bindt de navelstreng af met een lintje in plaats van een harde plastic klem; dit geeft blaren op de buik. Als een plastic klem niet vermeden kan worden, bescherm dan de huid onder de klem met Mepilex lite of een non-woven gaas.
- Leg het kind niet bloot in bed, maar verbindt de wonden en kleedt het kind aan. Doe de eerste kledinglaag (hemdje of rompertje) binnenste buiten, omdat de harde naden blaren kunnen geven.
- Gebruik eventueel een gelmatras in bed.
- Gebruik zachte spullen (beddengoed, handdoeken) bij de verzorging.
- Bij blaren: prik deze direct door en dek ze af met niet plakkend wondverband (anders groeien de blaren snel groter en zullen ze grotere wonden maken).
- Luiert: vet de luierranden in met vaseline of andere vette zalf, zodat de wrijving op de huid minder groot wordt en blaren worden voorkomen.
- Bij het oppakken van het kind: rol het kind voorzichtig eerst iets van je af op zijn zij en laat het kind vervolgens terugrollen op je onderarmen.

- Gebruik bij voorkeur omslag hemdje in plaats van rompertjes; deze laatste moeten over het hoofdje worden aangetrokken en dat kan lastig zijn bij wonden of fragiele huid in het hoofd/halsgebied.
- Hielprik en inentingen: volg het gewone schema voor zuigelingen. Let op: niet wrijven over de huid van kind! Diffuse druk met hand rondom de enkel, met een non-woven gaas ertussen, kan goed. Insteekopening niet afplakken met pleister!
- Gebruik voor het kind geen enkele pleister of ander plakspul. Vastplakken kan alleen met Mepitac (en hiermee voorzichtig omgaan). Voor het kind geldt ook het protocol Klinische Procedures bij EB.
- Als het kind ernstig is aangedaan: let op goede pijnbestrijding, vooral voor de verbandwissels. Sucrose 24% werkt goed bij zuigelingen.
- Badbeurt: als het kind ernstig is aangedaan, liever eerst geen badbeurt. Bij weinig wonden, mag de eerste week met een badbeurt gestart worden. Gooi 1 kop zout in het babybad. Zo wordt de osmolariteit van het badwater wb NaCl gelijk aan het lichaamsvocht, waardoor het in contact komen met het water niet (of minder) pijnlijk is.
- Als de wonden meevallen, en ouders zijn fit/in staat om de verbandwissel te doen, dan kan het kind (wat betreft de EB) in principe mee naar huis. Dit kind zal dan zo snel mogelijk gezien worden via de polikliniek dermatologie van het UMC Groningen, door prof M. Jonkman, hoofd Centrum voor Blaarziekten.
- Als het kind ernstig is aangedaan en naar een universitair centrum moet worden overgeplaatst, kan het handig zijn, om het kind direct aan te bieden voor overplaatsing aan de Beatrix Kinderkliniek van het UMC Groningen (EB-kinderarts drs Han Mandema, of via dienstdoende algemeen kinderarts), omdat in dit ziekenhuis het multidisciplinaire EB-team werkt, met veel expertise op het gebied van diagnostiek en behandeling van epidermolysis bullosa.

Overige postnatale zorg

Borstvoeding

Vrouwen met EB zullen misschien denken dat het niet mogelijk is om borstvoeding te geven, en het klopt dat voor sommigen de kwetsbaarheid van de huid het moeilijk maakt om hier voor te kiezen. Toch weten we van vrouwen met EB dat ze konden borstvoeden, ondanks de EB, soms voor korte tijd (de eerste borstvoeding heet dan colostrum en is rijk aan antilichamen), soms gedurende een aantal maanden. Niemand moet zich verplicht voelen om borstvoeding te geven; u bent degene die het beste kan beoordelen of borstvoeding voor u een optie is om te proberen.



Als u borstvoeding wilt proberen, is het heel erg belangrijk dat u leert om het kind goed aan te leggen. Dit geldt voor alle vrouwen, maar in het bijzonder voor vrouwen met EB, omdat bij het goed aanleggen huidschade kan worden voorkomen. Het belangrijkste punt is dat het kind niet alleen de tepel maar ook een stuk van de tepelhof, waar de huid steviger is, in de mond neemt. In deze positie zal de melk ook beter vloeien.

Als u open of pijnlijke tepels krijgt, kan een tepelhoedje bescherming bieden. We weten van een vrouw met EB, dat ze 'door de pijn heen ging' en zo succesvol borstvoeding gaf; dit kost heel veel toewijding en het is niet mogelijk voor alle vrouwen met EB.

Vrouwen die kiezen voor borstvoeding, zullen een ondersteunende BH nodig hebben, die gepolsterd kan worden met Mepilex lite of Mepilex Transfer om wrijving tussen BH en huid te verminderen.

De gebruikelijke pads om melk uit lekkende borsten op te vangen, kunnen bij iemand met EB en open wonden aan de borst kleven. In dat geval kan er beter gekozen worden voor Mepilex of Mepilex lite.

Flesvoeding

Als u voor flesvoeding kiest, voelt u zich dan niet schuldig. Borstvoeding is voor sommige vrouwen met EB gewoon onmogelijk.

Waar het om gaat is of de aangedane vader of moeder de fles goed kan vasthouden en de dop kan verwisselen.

Eén vrouw met EB gebruikte voor het flesvoeden haar kin en borst als hulpmiddel om de fles vast te houden.



Als het kindje flesvoeding krijgt én blaren in de mond heeft:: probeer Special Needs Feeder van fa Habermann, via de apotheek (hiermee kan melk in de mondje gespoten worden, zodat de baby niet zo hard hoeft te zuigen).



Maandverband

In de periode na de bevalling zult u maandverband moeten gebruiken. Wij hebben van vrouwen met EB goede ervaringen vernomen met Always maandverband. Kies nachtmaandverband, omdat ze meer en beter absorberen.

Kraamhulp

Misschien heeft u langer kraamhulp nodig, dan de gemiddelde ouder. Bespreek van tevoren met de Kraamzorg of met uw EB verpleegkundige wat er mogelijk is.

Babyspullen

Als u babyspullen koopt, zoals een wandelwagen, laat u dan goed voorlichten over spullen die passen bij uw mogelijkheden. Probeer ze in de winkel goed uit. Omdat er zoveel verschillende babyspullen zijn en het assortiment steeds weer wordt uitgebreid of aangepast, is het niet mogelijk om hier een specifiek advies te geven. Een algemeen advies is: koop zo weinig mogelijk, totdat u precies weet wat u nodig heeft. Uw verloskundige kan u vertellen wat absoluut noodzakelijk is om aan te schaffen.

Contact:

Belangrijke telefoonnummers voor overleg:

Centrum voor Blaarziekten, Universitair Medisch Centrum Groningen

- Prof M. Jonkman, dermatoloog, expert in blaarziekten, via telnr: 050-3612520 (secretariaat dermatologie) of via dienstdoende dermatoloog (050-3616161)
- Drs H. Mandema, kinderarts EB-team, te bereiken via 050-3619294 of via 050-3616161
- Drs José Duipmans, Verpleegkundig consulent Centrum voor Blaarziekten UMC Groningen, afd Dermatologie, via telnr: 050-3616161 pieper 55734 of rechtstreeks: 050-3614040