



**AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ
HASTANESİ
DERİ VE ZÜHREVİ HASTALIKLAR
ANABİLİM DALI**

**EPİDERMOLİZİS BÜLLOZA
(KELEBEK HASTALIĞI)
HASTA BİLGİLENDİRME FORMU
YENİDOĞAN BAKIMI**

Dök.Kodu:HB.FR.664	Yayın Tar: 05.10.2020	Rev.Tar: --	Rev.No:00	Sayfa no:1/6
--------------------	--------------------------	----------------	-----------	-----------------



Ayrıntılı bilgi için:
Akdeniz Üniversitesi
Tıp Fakültesi Hastanesi
Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı
Tel: 0242 249 67 00 - 0242 249 67 03

Akdeniz Üniversitesi Hastanesi
Dumlupınar Bulvarı
Kampüs/Antalya
Posta kodu: 07059
Tel: +90 242 249 67 00
+90 242 249 67 03
+90 242 249 60 60
Web: <http://www.hastane.akdeniz.edu.tr>

Amaç

Bu kitapçıkla amaçlanan epidermolizis büllöza (EB) hastalığı tanısı konulan yenidoğanların bakımıyla ilişkili olarak ailelere veya bakımda yardımcı olan kişilere yararlı ve yol gösterici bilgiler vermektir.

Deriye Travma ve Sürtünmenin Engellenmesi

Deriye olan travmanın ve sürtünmenin yeni açık yara oluşumunu artırdığı bilindiğinden bebeğin taşınması, kaldırılması sırasında şunlara dikkat edilmelidir;

Bebek kaldırılırken koltuk altlarından doğrudan kaldırmak yerine, baş ve kalça bölgesi yumuşak temiz bir örtü ve yastık ile desteklenerek kaldırılması daha uygundur.

Bebeği kaldırmak için önce sırtüstü pozisyondan yan pozisyona getirip, baş ve kalça bölgesi yumuşak temiz bir örtü ve yastık ile desteklendikten sonra tek bu alana sırtüstü getirilerek kaldırılması mümkündür.

Bebeğin yara örtülerinin değiştirilmesi sırasında eldiven kullanılacaksa vazelin veya yağlı bir krem ile eldivenin kayganlaştırılması gerekir.

Plastik hastane kimlik etiketlerini doğrudan bir uzuva takmaktan kaçınmak gerekir. Kıyafetlere veya karyolalara bu etiketin takılması cildin tahrişini engellediği için tercih edilir.

Bebeğin yatağının yumuşak bir zemin olması sağlanmalıdır.

EB tanısı veya şüphesi olan bebeklerin kıyafetlerinin sert dikişler, düğme, çıtçı, fermuar gibi sert aksesuarlar içermemesi, yumuşak bir kumaştan yapılmış olması gereklidir. Bazı kıyafetler ters çevrilerek bebeğe giydirilebilir.

Kalın ve dar kumaştan kıyafetler tercih edilmemelidir.

Kıyafetleri giydirirken özellikle kolay çıkarılıp giyilebilen kıyafetler tercih edilmeli ve bu değişimler sırasında darbeye açık olan baş, kulaklar, koltuk altları ve uzuvlara özel dikkat gösterilmelidir.

EB tanısı düşünülen bir yenidoğan varlığında eğer yara örtüleri henüz mevcut değilse bebek ticari bir şeffaf plastik streç film kullanılarak vücudu sarılıp, kıyafetlere yaraların yapışması engellenebilir.

Hastaların yatak transferi kaldır- taşı ve yerine yerleştir yöntemi ile darbeye yol açmadan yapılabilir.

Beslenme ve Emzirme

EB tanısı olması emzirmeye engel oluşturmamaktadır.

Mümkün olduğu durumda emzirme hem EB'li yenidoğana temel besinleri sağlar, hem de anne ile bebek arasında bağ oluşmasına yardımcı olur. Ağız içi tutulumu olan EB'li yenidoğanlarda emzirme en zararsız beslenme yöntemlerinden biridir.

Bebekte emzirme mümkün değilse besleme için bir Güvercin yarık damak şişesi (Pigeon cleft palate bottle) kullanılabilir.

Eğer emzirme veya anne sütü yeterli değilse bebeğe uygun hazır mamalar ile bebeğin yeterli beslenmesi sağlanabilir.

Yara Örtüleri ve Yara Bakımı

Bebekte bulunan deri kabarcıkları (büller) steril bir iğne ile boşaltılmalıdır. Bu boşaltma sonrası antibiyotikli merhem ile steril gazlı bez veya daha uygunu yara örtülerinin kullanılmasıdır. Ancak büllerin kurutulması için boşaltıldıktan

sonra mısır unu da kullanılabilir. Yalnız mısır unu açık yaralara uygulanmamalıdır.

Bebek bezinin deriye değeceği kısımlar yara örtüleri ile bebeğin idrar ve büyük abdestini yaptığı alanlar açıkta kalacak şekilde kaplanmalıdır. Sıkı lastik içeren kısımların deriye doğrudan temasının engellenmesi için o kısımlara yumuşak yara örtüleri koyulabilir.

Yara örtülerinin değişimi bebekte ağrıya neden olduğu için, evde ve/veya hastanedeki yara örtüsü değişimi bebeğin yatağından farklı bir alanda yapılmalıdır. Bebeğin uyuduğu yerde bu değişimin yapılması bebeğin o alanı ağrı merkezi olarak görmesine ve huzursuzluk, uyku ve ağrı problemlerine sebep verebilir. Bebeğin yatağı huzurlu ve güvenli olarak kabul edeceği bir alan olmalı, ağırlı deneyimlerle bu güvenli alan hissi bozulmamalıdır.

Yara örtüsü değişimi için evde belirlenen alan, bebeği bu değişim sırasında güvenle koruyabilecek bir yumuşak zemin içermeye ek olarak, 2 kişinin (ana bakıcı ve bir yardımcı) durabileceği ve yara örtüsü sırasında kullanılacak malzemelerin değişim öncesi hazırlanabileceği bir büyüklükte ve yapıda alanı kapsamalıdır.

Yara örtüsü değişimi sırasında yoğun ağrı ve huzursuzluk gösteren bebeklere uygun ağrı kesici (parasetamol veya ibuprofen kiloya göre uygun dozda) tedavi verilmelidir. Analjezik tedavi, yara örtüsü veya bez değişiminden 45 dk önce kiloya uygun dozda tercih edilmelidir.

EB yaraları üzerinde aşırı büyüyen yara dokusu olduğunda (granülasyon dokusu) o bölgeye yerel steroidli kremlerin kullanılması granülasyon dokusu oluşumunu sınırlama konusunda fayda sağlayabilir.

EB yaralarına antibiyotikli veya steroidli kremler gibi yerel tedaviler kullanırken kremi

deriye değil yara örtüsü veya pansuman üzerine sürüp daha sonra o bölgeye darbe oluşturmadan kapatmak en uygun yöntemdir.

Özellikle akıntılı yaralarda ilk tabaka olarak temiz yaranın üzerine yapışmayan yara örtüsü, daha sonra yumuşak emici bir tabaka olarak steril gazlı bezler ve 3. Tabaka olarak da bu yara pansumanı ve örtülerini yerinde tutmak için fiksasyon sargıları veya tübüler bandajlar kullanılmalıdır.

Eğer yaradan yoğun akıntı varsa, kötü koku ve iltihap (enfeksiyon) bulgusu varsa daha sık yara örtüsü değişimi yapılmalıdır. Enfeksiyon için de tedaviler kullanılmalıdır. Enfeksiyon tedavisinde allerji yan etkisi daha az olan mupirosin veya fucidik asitli pomadlar kullanılabilir. Ancak bunlar 2-6 haftada bir direnç gelişiminin engellenmesi için değişim yapılarak kullanılmalıdır.

Enfekte görünümlü yaralardan kültür alınmalı ve uygun oral antibiyoterapi de başlanmalıdır.

Enfekte bir yara varlığında diğer açık yaraların da enfekte ve kolonize olmaması için bu yara bölgesi ayrı temizlenmelidir.

Kansızlık ve beslenme yetersizliği/ azlığı varlığı yara iyileşmesini güçleştiren ana sebeplerdir. Tedavi edilmelidir.

Yapışan yara örtülerinin çıkarılmasında banyoda yumuşatarak çıkarma işlemi yapılabileceği gibi, silikon yara örtüsü uzaklaştırıcı hazır spreyler de kullanılabilir.

Yara örtüleri değişimi sırasında ağrı ve huzursuzluğu azaltmak için müzik dinletmek veya sevdiği bir video oyununu izletmek faydalı olabilir.

Katkı maddeleri çok bulunmayan nemlendirici veya vücut yıkama ürünleri kullanılması da faydalıdır. Ancak organik diye geçen bitki özleri

içeren ürünlerden de kaçınılmalıdır. Zira bunlar yanma-kaşıntı vb şikayetlere ve allerjiye sebep olabilir.

Banyoda Dikkat Edilmesi Gereken Konular

Banyo için duşlar yerine küvette yavaş yapılan banyolar daha uygundur. Sadece duş alma imkanı varsa duş başlığından gelen basınçlı su doğrudan deriye gelmemeli bir sünger üzerine bu su yönlendirilerek süngerden su yavaş ve basınçsız bir şekilde vücut yıkamada kullanılmalıdır.

Banyoda 10-15 dakikalık bir süre kalınmalıdır. Banyoda belirtilenden daha uzun süre kalmayın.

Hücreler su alabilir ve daha sonra dışarı sızarak sargıyı ıslatabilir. Tuz banyoları bunu önlemeye yardımcı olur.

Banyo için küvet içine yumuşak bir havlu serilmeli böylece derinin yapışması veya küvet tabanı veya kenarlarından derinin hasar görmesi engellenmelidir.

Banyo sonrası hastaları kurularken dokundurarak kurulama yapılması gerekir, sert sürtme ve ovalama hareketlerinden kaçınılmalıdır.

Banyonuz yoksa, şişme havuz kullanabilirsiniz. Kullanımdan sonra iyice temizlenmelidir.

Deri kuru olursa daha çabuk hasar göreceği için hastalar banyo sonrası yara örtülerini kullanmadan önce nemlendiriciler kullanılmalıdır. Sodyum lauril sülfat içeren nemlendiriciler cildi tahriş edebileceği için kullanılmamalıdır. Antimikrobiyal ajan (benzalkonium klorid, klorheksidin) içeren nemlendiriciler tercih edilebilir.

Bazı bakteriyel enfeksiyonların engellenmesi için antimikrobiyal banyolar (Klorheksidin içeren gibi) veya sirkeli banyolar yapılabilir.

Form – 70 01 21 00 72

Yalnız bu banyolarda kullanılan klorheksidin ve sirke sulandırılmış halde kullanılmalıdır. Sirkeli banyo sonrası mutlaka temiz suyla vücut temizlenmelidir.

- Sirkeli banyo yapılacaksa;

-Bebek banyo küveti kullanılacaksa oransal olarak 12 ölçek suya %3 lük sirkeden bir ölçek ekleyebilirsiniz veya 20 ölçek suya %5 lik sirkeden bir ölçek eklenebilir.

Daha büyük çocuklar için standart bir küveti (150 litrelik) yarıya kadar temiz ılık su ile doldurun ve bu suya 2 galon (7 litre) %5 lik sirke ekleyin.

Tuzlu su banyoları da bazı hastalarda ağrının azaltılmasında fayda sağlamaktadır. 90 gram sofrata tuzu 10 litre su ile karıştırılarak bu banyolar hazırlanabilir. Antiseptikler de bu banyo suyuna eklenebilir. Veya 15 litre ılık suya 6 yemek kaşığı tuz (135 gr) eklenerek karıştırılır ve 15-20 dakika bu suda banyo yapılabilir (baş ve yüz sokulmamalı).

- Çamaşır suyunun çok seyreltilmiş çözeltileri de deri enfeksiyonlarının engellemesinde kullanılabilir.

1 yaş altında çamaşır sulu banyo yapılması uygun değildir. 1 yaştan büyük çocuklarda bu banyonun hazırlanması şu şekildedir;

Bu yöntemde yarım bardak (120 mL) evde kullanılan %6'lık çamaşır suyu tam doldurulmuş (150 litre) küvet içine konularak yoğunluğu azaltılır. Yüz ve boyun küvetin içine sokulmadan yapılan 5-10 dakikalık banyo, haftada 2 kez tekrarlanır. Çamaşır suyu içeren banyo sonrası mutlaka temiz suyla vücut temizlenmelidir.

Diğer bir hazırlama yöntemi 15 litre ılık suya 30 ml kadar %2.1 lik konsantrasyonda normal çamaşır suyu eklenip karıştırılır. Yüz ve boyun

Rev.No: 00

küvetin içine sokulmadan yapılan 5-10 dakikalık banyo, haftada 2 kez tekrarlanır. Çamaşır suyu içeren banyo sonrası mutlaka temiz suyla vücut temizlenmelidir.

- Enfekte yaraların tedavisinde karışım banyolar da kullanılır; 15 litre ılık suyu 30 ml çamaşır suyu (%2.1'lik) ve tuz (135 g) ile karıştırın ve yara enfeksiyonu kontrol altına alınana kadar her gün yara yıkaın.

Sert basınçlı duşlardan ve kese lif yapılmasından kaçınılmalıdır.

Banyonuz yoksa, temiz gazlı bezi banyo suyu karışımında ıslatın ve en az 15 dakika boyunca yaraların üzerinde bırakın. Gazlı bezin kurummasına izin vermeyin.

Kaşıntı

Kaşıntı oluşmaması için vücuda bol nemlendirici sürülmelidir. Deri kaşıntısı için mentol içeren yağlı kremler de kullanılabilir.

Kaşıntının azaltılmasında oda sıcaklığının fazla olmaması da fayda sağlar.

Kaşıntılı alanlarda soğuk kompres şeklinde yerel pansumanlar (siyah çayla) faydalı olabilir.

Ayrıca yerel steroidli kremler kısa süreli kullanımında şiddetli kaşıntı bölgelerinde faydalıdır.

Kaşıntı ilaçlarından sadece uyku verici özelliği olanlar bir miktar etkilidir.

Ateş Ölçümü

Ateş ölçümü kulak veya koltuk altından yapılabilir, rektal-anal bölgeden yapılmamalıdır. Bebeğin-çocuğun ve yaralarının durumuna göre uygun yöntem seçilmelidir.

Aşılama

EB'li bebek ve çocuklar rutin aşılarını düzenli olarak alabilirler. Aşıların yapılmasında herhangi bir sorun bulunmamaktadır. Hatta rutin aşılarının yapılması çocuğun sağlıklı büyüme ve gelişmesi ve hastalıklara karşı korunması açısından da çok önemlidir.

Ayakkabı Seçimi

Çocuklar büyürken yalınayak veya uygun çoraplarla adımlamaları bu çocuklarının kas gücü gelişiminde, normal büyümesinde, daha dengeli olmasında faydalıdır. Dışarda ise hafif, yumuşak, bükülebilir ve doğal malzemeden ayakkabıların tercih edilmesi gerekir.

Çocuklar büyürken 2-4 ayda bir sık sık çorap ve ayakkabı boyutunun uygunluğu kontrol edilmelidir.

Ayakkabıların şok emici özellikte olanları tercih edilmelidir ya da ayakkabılar içine şok emici tabanlar konulmalıdır.

Ayakkabılar çorapla giyilmelidir. Çoraplar havalanmayı sağlar, nem ve sürtünmeyi azaltır.

Çorap olarak gümüş lifler içeren pamuk çoraplar veya gümüş vinil kaplaması olan çoraplar uygun ayakkabılarla birlikte kullanılabilir. Bu çoraplar yukarıdaki katkılarına ek olarak antibakteriyel (enfeksiyon gelişimini engelleyici) özelliğe de sahiptir. Bu çorap tarzları tırmanma ve dağ yürüyüşü gibi sporlarla ilgili kıyafet satan yerlerde hazır olarak dünyanın her yerinde bulunabilmektedir.

Ayakkabılar topuk destekli, düz, bükülebilir tabanlı, ön-uç kısmı yuvarlak şekilli, uzunluk ve genişliği uygun, rahat olmalıdır. Ayakların ayakkabı içinde kaymasını önleyecek yapıda olmalı ve iç kısımda ayakta travma yapacak ek dikiş içermemelidir.

Ayakkabılar ayağa rahat bir şekilde oturmalı, ayak ayakkabı içinde kaymamalı, bağcık veya yapışkan bantlar ile bilek kısmından ayağa uygun şekilde ayarlanabilmeye imkân sağlamalıdır.

Ayakkabıların üst kısmı plastik veya suni materyalden olmak yerine deri ve kumaş kaplama olmalı böylece ayakların hava alması sağlanmalıdır.

Unutulmaması gereken en önemli şeyse yenidoğanın gelişiminde EB tanısı olsun olmasın bebeğe dokunulması, ebeveynler ile çocuk arasında bağ kurulması, bebeğin kendini güvende ve sevgi dolu hissetmesini sağlayacaktır.

Bu bilgilendirme broşürünün oluşturulmasında EB ile ilgili aşağıdaki kaynaklardan yararlanılmıştır:

- 1.<https://www.eb-haus.org/en/eb-handbook/>
- 2.<https://www.debra-international.org/eb-healthcare-resources>
- 3.DEBRA-international-CLINICAL PRACTICE GUIDELINES (CPGS) for health care professionals (The newborn with EB-EB Handbook)
- 4.DEBRA-international-CLINICAL PRACTICE GUIDELINES (CPGS)-patient versions
- 5.<https://www.eb-clinet.org/clinical-guidelines/>
- 6.<https://www.debra.org.au/health-professionals/>
7. <https://blisters.org.au/resources/>
- 8.<https://www.childrensmn.org/educationmaterials/childrensmn/article/16646/epidermolysis-bullosa-bathing-recommendations/>