



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

**EPİDERMOLİZİS BÜLLOZA
(KELEBEK HASTALIĞI)
HASTA BİLGİLENDİRME FORMU
-BESLENME DESTEĞİ-**

Dök.Kodu:HB.FR.658	Yayın Tar: 05.10.2020	Rev.Tar: --	Rev.No:00	Sayfa no:1/3
--------------------	--------------------------	----------------	-----------	-----------------

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 siz epidermolizis bülloza (EB) hastalarına, ailelere ve bakım veren kişilere beslenme konusunda yararlı ve yol gösterici bilgiler vermektir.

Beslenme Desteğinin Önemi

EB'li çocuklarda hasarlı deri, sık enfeksiyon geçirme, yaygın ve sık yara iyileşme süreçleri, şiddetli EB formlarında ayrıca mide, bağırsak fonksiyon bozukluğu, yapışıklıkları ve yarıkları besin ve ısı kaybı ile metabolizmada artışa; bu durum da büyüme geriliği, yetersiz beslenme, kemik erimesi ve genel halsizlik ile ergenliğe girememe gibi sistemik sorunlara yol açmaktadır.

Beslenme Sorununun Nedeni

Beslenmeyle ilgili sorunların görülmesinde 2 ana neden;

1.Ağız içi ve sindirim sistemi anormallikleri ve problemleri olması nedeniyle alımın sınırlanması

2. Metabolizma hızlanması (EB derisindeki yara oluşum-iyileşme süreçleri, tekrarlayan iltihabi durumlar ana sebeplerdir)

Beslenme Desteğinin Amacı

Tedavide; enfeksiyonların kontrol altına alınması ve tedavisi, yara bakımı, besin alımı sırasında ağrının kontrolü, uygun besin desteğinin sağlanması, gerekirse cerrahi müdahaleler ile sindirim sisteminin normal veya normale yakın çalışmasının sağlanması hedeflenmektedir.

- Beslenme desteğinin ana amaçları;

1.Beslenmeyle ilgili stresin azaltılması

2.Beslenme yetersizliklerinin düzeltilmesi

3.Büyümenin uygun hale getirilmesi

4.Barsak hareket ve fonksiyonunun uygun hale getirilmesi

5. Bağışıklık sisteminin uygun hale getirilmesi

6.Yara iyileşmesinin uygun hale getirilmesi

7. Ergenlik gelişiminin sağlanması

Beslenme Desteğinde Dikkat Edilmesi Gerekenler

EB'de yeterli besinsel desteğin sağlanması için enerji ihtiyacının doğru hesaplanması gereklidir. Bu enerji ihtiyacının hesaplanmasında kullanılacak bazı sistemler mevcut olup beslenme uzmanlarından bu konuda destek alınabilir. Ağır deri tutulumu ve iltihabi durumlar varlığında enerji ihtiyacı artabilir. EB'li çocukların büyüme, gelişimi ve puberteleri açısından Çocuk doktorları tarafından yakın takipleri gereklidir.

Büyümenin en uygun hale getirilebilmesi için doktor kontrollerinin düzenli yapılması, boy ve kilo değerlerinin takibi önem taşımaktadır.

Kilo alımının az olmasının 2 ana nedeni; sürekli ağırlı/zor yutma varlığı ve ağırlı dışkılamadır (kabızlık ile birlikte olabilir veya olmayabilir).

Kabızlığın engellenmesi için uygun sıvı ve lif-posa alımı sağlanmalıdır ve gerekli durumlarda dışkı yumuşatıcılar kullanılmalıdır.

Midenin özel bir cerrahi işlemle deriye ağızlaştırıldığı durumlarda (Gastrostomi) besin ihtiyacı daha kolay karşılanabilmektedir.

Kilo alımı, boy kısalığı nedenli vücut yağlarının daha çok karın bölgesinde birikmesine ve anormal vücut şekli oluşumuna sebep olabilir. Bu tablo, genelde gastrostomi ihtiyacı olan ve gastrostomiyle beslenen şiddetli EB formlarında görülür. Hareket kısıtlılığı yaratabileceği için fazla kilo alımı istenmemektedir. Ancak yetersiz kilo alımı da ergenliğe geçişi engelleyerek hormonal koruyucu bazı etkilerden (kemik yoğunluğunun artması gibi) yararlanamamaya neden olur. O yüzden boy kilo dengesi sağlanmalıdır.

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 (Clinical practice guidelines for nutrition support)

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/>