

Bulloosne epidermiolüüs (EB)

Bulloosne epidermiolüüs on üliharuldane haigus, mille korral on naha pindmise kihi rakud kahjustunud ning seetõttu tekivad nahale kergesti villid. Siit leiab kasulikke näpunäiteid haigusega toimetulekuks.

Sisukord

Villide käsitus	1
Haava tüübid	1
Infektsioonid	5
Kuidas eritise lõhna vähendada?	6
Haava paranemist mõjutavad faktorid ning mida ette võtta	6
Sügelus	9
Lamerakk-kartsinoom	10
Sõnastik	11

Villide käsitus

Suuremad villid=suuremad haavad ehk torka vill katki niipea, kui seda näed, seejärel puhasta ja eemalda surnud kude. See aitab kaasa kiiremale paranemisprotsessile.

1. Valmista ette eri suuruses ja hulgas lapid/sidemed haava sidumiseks, et sidemete vahetus toimuks võimalikult kiiresti.
2. Kasuta puhast nõela villide purustamiseks ja vedeliku välja laskmiseks.
3. Rulli pehme riidelapiga üle haava, väljutamaks veel üleliigset vedelikku.
4. Villi kest tuleks alles jätta, et haava kaitsta.
5. Eemalda surnud kude haava ümbrusest.

Villide käsitus on üks võtmeaspektidest bulloosse epidermiolüüsi ravis. Ville tuleks purustada võimalikult madalalt, et soodustada vedeliku eemaldumist, seejärel avaldada pehme lapiga kerget survet villile, et saaks väljuda üleliigne vedelik. Eesmärk on hoida ära uute villide teket ja juba purustatud villide uuesti sulgumist, seega nõelaga tehtud avad peaksid olema piisavlt suured, et need uuesti kinni ei kasvaks ja sama vill taas vedelikuga ei täituks. Villist võib vedelikku eemaldada ka seda süstlasse tõmmates, kui nii tundub lihtsam. Villi kest aga tuleks alles jätta, sest see kaitseb seal all olevat haava.

Haava tüübid

1. **Akuutsed haavad** on olemuselt lihtsad ja paranevad kiiresti.
2. **Kroonilised haavad** on komplitseeritud, problemaatilised. Need võivad püsida kuid või aastaid ja vajavad hoolikat tähelepanu.

Sellel, et haav ei parane, on mitmeid põhjuseid. Kroonilised haavad tuleks esimesel võimalusel ette näidata meditsiinitöötajale, kes antud haigusega tegeleb ja sind jälgib ehk võimalikult kiiresti

alates sellest hetkest, kui tundub, et nüüd on murekoht. Koos tuleks välja selgitada põhjus, miks haav ei parane. Mida kiiremini saab haav hinnatud ja mitteparanemise põhjusele jaole, seda suurem on tõenäosus haava paranemiseks. Krooniliste haavadega võib minna ka nii, et nad paranevad ja siis jälle haavanduvad.

3. **Haavad, mis ei parane** on need haavad, mis ei parane nii nagu haavad sinu kehal tavapäraselt seda teevad. Võta ühendust oma haigusega tegeleva meditsiinitöötajaga, proovige välja selgitada antud olukorra põhjus – vaadake üle sidumisrežiim ning hinnake põletiku esinemist

SOOVITUS: haava hooldusel võib kasu olla

- polüuretaanvahust
- meditsiinilise mee kasutusest
- või vahendist, mis muudab biokeemiat, sellised on näiteks proteaasi inhibiitorid

Ole teadlik, et kõige tõsisem mitteparaneva haava vorm on lamerakuline kartsinoom! (Loe täpsemalt lk 9)

4. **Valusad haavad.** Kõige tähtsam on välja selgitada valu põhjus – kas haavas on infektsioon või tuleb muuta haava hooldusrežiimi.
- Haavavalu saab leevendada suukaudsete valuvaigistite abil. Küsi nõu enda meditsiinitöötajalt.
 - On olemas haavahooldusvahend, mis sisaldab Ibuprofeeni. Peab olema ettevaatlik, et Ibuprofeeni põletikuvastane toime ei peidaks ära võimalikku haavainfektsiooni. Kui samal ajal kasutada ka suukaudselt Ibuprofeeni, siis tuleb vaadata, et päevast lubatud annust ei ületa.
 - Väikestes kogustes paiksest kasutatav morfiin annab haavavalule head efekti ja sel juhul puuduvad kõrvaltoimed, mis on süsteemselt manustatud morfiinil. Morfiini segatakse hüdrogeeliga ja asetatakse haavale või sidemele hooldustoimingu käigus. Aruta kindlasti meditsiinitöötajaga, sest selleks on vajalik retsept ja sagedasem jälgimine.
5. **Rohkelt vedelikku eritavad haavad.** Aruta seda meditsiinitöötajaga ja leidke koos sobiv haavahooldusrežiim. On olemas super-imavad sidemed, mis tuleks asetada mittekleepuva esmase sideme peale.
6. **Koorikuline haav.** Koorik võib samuti takistada haava paranemisprotsessi ning tuleks seetõttu võimalusel eemaldada.
- Määrides koorikule rasvast niisutajat, muudab see kooriku pehmemaks ja lihtsustab eemaldaamisprotsessi.
 - Pehme puhastuslapp võib olla abiks kooriku eemaldamisel.
 - Osad paiksed haavageelid võivad olla abiks kooriku kergitamisel.
7. **Korbatanud haavad.** Korp on kleepuv, liimjas, paks haava kate, mida on raske eemaldada. Korp aeglustab haava paranemisprotsessi ja tuleks seega eemaldada.

SOOVITUS: on olemas mitmeid haava hooldusvahendeid, mis aitavad korpa eemaldada.

- mittehingav, õhu- ja veekindel side (oklusioonside)
- haavahooldusvaht
- paiksed geelid, mis vedeldavad korpa
- meditsiiniline mesi

Haavade hooldus ja sidumine üksinda ei ravi haava, kuid õige hooldusrežiim pakub haavale soodsa keskkonna ja head eeldused paranemiseks. Haava hooldusrežiimil on mõned omadused, mis teevad mõned neist rohkem sobilikeks.

IDEAALNE HAAVAHOOLDUS

- on haava hooldajale vastuvõetav ja jõukohane
- loob haava paranemiseks sobiva keskkonna
- side ei kleepu haavale ega seda ümbritsevale nahale
- ei põhjusta sideme eemaldamisel valu
- vähendab tihedate sidemete vahetuse vajadust
- side on võimeline üleliigset vedelikku imama
- side on mugav ja ei nihku paigast
- sidet on lihtne kasutada
- side on lihtsalt kättesaadav
- sidemed on saadaval erinevates suurustes

Haavahooldusvahendite valik põhineb haava olukorral ja eesmärkidel, mida on vaja saavutada. On osad režiimid, sidumisvahendid, mida kasutad regulaarselt. Kuid kui haav muutub problemaatiliseks, siis on vajalik, et meditsiinitöötaja selle üle vaatab. Alati küsi võimalikult palju, kui tegemist on uute vahenditega, et mõista mida ja milleks on vaja kasutada. Kuna erinevates riikides on vahendite kättesaadavus erinev, siis parimaid soovitusi oskab jagada kohalik ekspert.

Uus haavahooldus

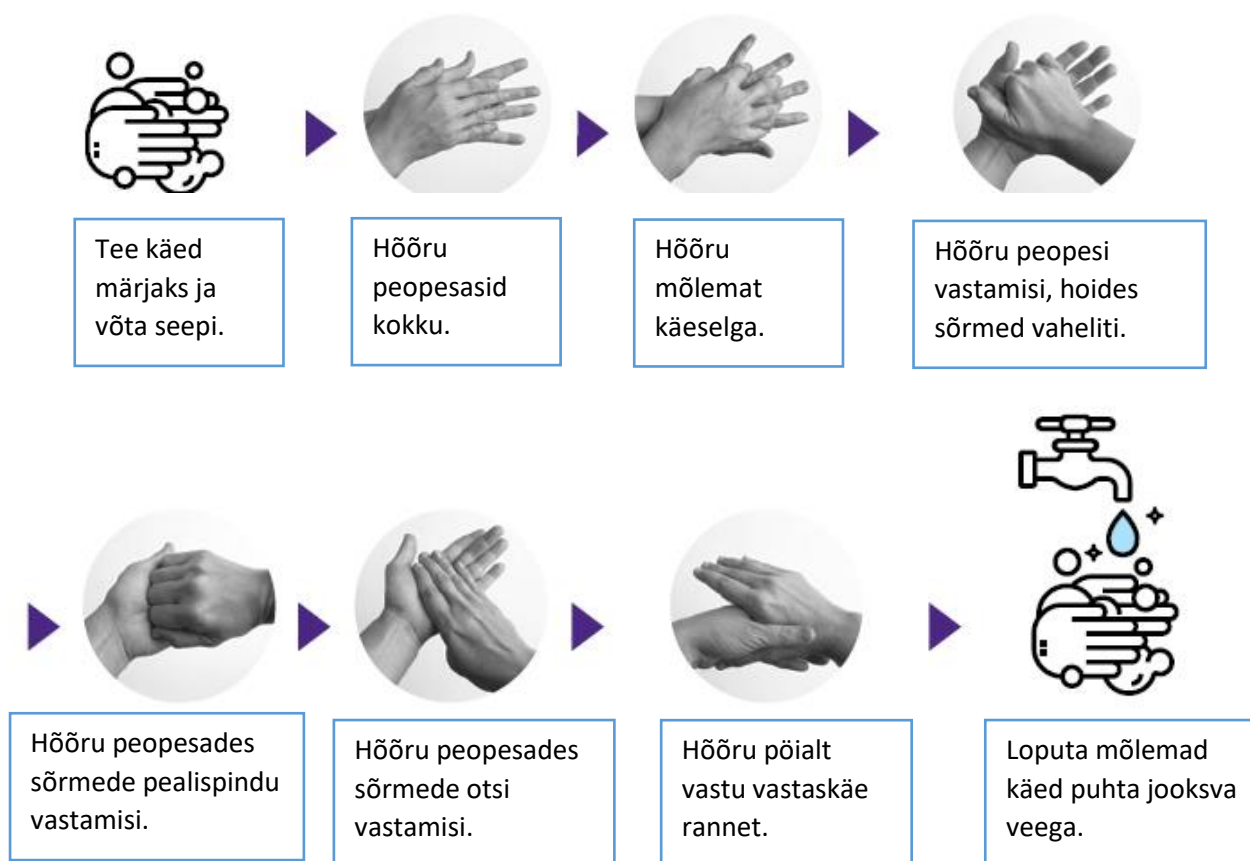
- Sea eesmärgid koos meditsiinitöötajaga
- Saa kirjalikud juhised
- Tea täpselt sidemete vahetuse sagedust
- Tea täpselt, kunas tulla end spetsialisti juurde näitama
- Osad haavahooldusrežiimid võivad teha kõigepealt olukorra hullemaks ja alles seejärel paremaks. Näiteks kui eesmärgiks on eemaldada korp, siis võib tunduda, et haav muutub alguses suuremaks. Küsi nõu sinuga tegelevalt meditsiinitöötajalt.

Ükski haavahooldus ei anna kohest efekti, tavaliselt on esimesed paranemismärgid märgatavad umbes kahe nädala möödudes. Palun küsi nõu, enne kui loobud!

Haava paranemisel mängivad rolli:

1. **Toitumine** – kas sul on tasakaalustatud toidulaud. Osad toitained ja vitamiinid kaovad haavavedelikku ning vajavad taastamist (ka lisakuuridena). Võimalusel võiks su menüü dietoloog üle vaadata.
2. **Aneemia** – paljud epidermiolüüset bulloosi põdevad inimesed on aneemilised ning see võib aeglustada haava paranemisprotsessi. Soovituslik on rauarohke toidulaud, aga võimalik, et rauda on vaja ka lisaks manustada.
3. **Teised tegurid** – stress, valu, unepuudus võivad kõik aeglustada haava paranemisprotsessi. Räägi oma arstiga ja küsi nõu!
4. **Teised põletikud** – nt viirushaiguse korral on villide paranemine aeglustunud. Palaviku esinemisel proovi hoida kehatemperatuur madalana, sest kõrgem temperatuur soodustab uute villide teket.

Infektsiooni vältimiseks on oluline **hoolas kätepesu** enne ja pärast sidemete vahetamist.



NB! Hoolas kätepesu on äärmiselt oluline, kuna üheks peamiseks infektsioonide põhjuseks on kehv kätehügieen.

- Enne villide ja haavadega tegelemist tuleks käsi pesta
- Pärast vana sideme eemaldamist ja enne uue panemist tuleks uuesti käsi pesta
- Kummikinnaste kasutamisel tuleb ikka eelnevalt käsi pesta
- Pane kõik sidumiseks vajalik eelnevalt valmis puhtale või steriilsele linale
- Veendu, et vann ja dušš on puhas, neid tuleks puhastada enne ja peale kasutamist
- Steriilsest pakist avatud sidemeid tuleks hoida suletavas hoiukohas
- Kreemide, salvide kasutamisel tõsta eelnevalt väike kogus eraldi anumasse, et vältida pärast haava katsumist topsist kreemi/salvi võtmist ja bakterite sinna viimist
- Vaheta põletikus olevate haavade sidemeid eraldi ning pese käed enne teiste sidemete vahetamist

Infektsioonid

- Haavainfektsiooni kahtlusel pöördu meditsiinitöötaja poole

Lokaalne põletik

SÜMPTOMID

- Suurenenud eksudaadi (vedeliku) eritus haavast, mis võib olla paksenenud ja verine
- Tugevam valu või muutused valu iseloomus
- Tulipunane ja õrn granulatsioonikude
- Ebatavaline lõhn haavas
- Kuumav ja paistes koht
- Aeglustunud paranemine
- Haava ümber suurenenud punetus

RAVI

- Sõltuvalt olukorrast ja tekitajast antimikroobsed salvid/kreemid või sidemed, vajadusel antibiootikumid

Tselluliit

- Tekib kui infektsioon levib haava ümbritsevasse kudedesse
- Vajab kohest ravi antibiootikumidega

SÜMPTOMID

- Punetus levib >2cm kaugusele haavast
- Punetus ja paistetus
- Haav suureneb ja muutub sügavamaks
- Suurenenud eksudaadi hulk
- Üldine kehv enesetunne ja palavik

RAVI

- Koostöös meditsiinitöötajaga geel/kreem, antimikroobsete omadustega sidemed
- Hõbeda lisandiga sidemeid tohib kasutada maksimaalselt 2 nädalat!
- Antibiootikumide kasutamine vastavalt meditsiinitöötaja juhistele

Kuidas eritise lõhna vähendada?

- Vaheta sidemeid ja puhasta haava, kui lõhn muutub liiga tugevaks, oluline on ka haava ümbrus korralikult puhastada
- Vaheta sidemeid kui eksudaati lekib
- Kasuda kreeme/salve, näiteks meesalv, millel on lõhna vähendav toime
- Sidemed, mis sisaldavad aktiivsütt, võivad aidata lõhna vähendada
- Kui anaeroobsed bakterid on haavas, saab kasutada metronidasooli geeli (aruta meditsiinitöötajaga)
- Ravi välja infektsioonid

Haava paranemist mõjutavad faktorid ning mida ette võtta

Faktorid:	Probleemi olemus:	Mida proovida:
Liiga märg või kuiv haava koht	Haavad paranevad kiiremini kergelt niisekna	➔ Kasuta sidemeid, mis soodustavad haava paranemist ➔ Veendu, et side ei ima liigselt eksudaati (et haav poleks täiesti kuiv) ning liiga vähe (et haav oleks ujuvalt märg)
Kehv verevarustus	Kui verevarustus on kehv, siis haav paraneb aeglasemalt	➔ Harjutused, mis parandavad verevoolu. Alajalgade haavade korral ürita jalgu üleval hoida ➔ Välti survet avaldavaid sidemeid ➔ Suitsetamisest hoidumine/loobumine
Temperatuur	➔ Haava jahutamine mõjutab paranemist	➔ Vaheta sidemeid soojas, aga mitte liiga kuumas ruumis ➔ Pane eelnevalt kõik sideme vahetamiseks vajalik valmis, et

	➔ Sideme vahetamise ajal haavatemperatuur langeb mitmeks tunniks	sideme vahetamine oleks võimalikult kiire protsess
Haava asukoht	➔ Trauma-, liigeste piirkonna haavade paranemine võtab kauem aega, seega kätel olevad haavad paranevad aeglaselt ➔ Surve – nt seljal, tuharatel, jalgade tagakülgedel olevad haavad paranevad aeglasemalt ➔ Riided või liiga tihked sidemed avaldavad samuti survet haavadele, mis võib esile kutsuda tüsistusi	➔ Pehmenda vajadusel kehapiirkondi ➔ Liiguta regulaarselt ➔ Kasuta kehale mõjuvat rõhku leevendavat madratsit või patja
Liigne granulatsioon	➔ Punane granulatsioonkude tõuseb kõrgemale haava ümbritsevast tervest nahast ➔ Liigse granulatsioonkoega haavad ei parane, sest uued terved naharakud ei saa kasvada haavale	➔ Õhuke õhuline või vahuga side võib pidurdada granulatsioonkoe teket ➔ Määri nahale mõne päeva vältel hormoonkreemi ➔ Kui problem ei lahene, pöördu oma arsti poole täiendavateks uuringuteks ➔ Liigne eritise (eksudaadi) eraldumine haavast või infektsioon soodustavad liigset granulatsioonkoe teket. Sel juhul tuleb haava vajaduspõhiselt ravida
Võõrkehad	➔ Võõrkeha haavas käivitab alati põletikulise protsessi, pikendab paranemisaega ja tuleks alati võimalusel eemaldada ➔ Tüüpiliseks võõrkehaks on juuksed (eriti kaelapiirkonna haavades) ➔ Sidemekiud haavas on samuti võõrkehad	➔ Välti sidemeid, mis ajavad lahtiseid kiude. Eemalda haavas olevad kiud õrnalt valades haavale veidi vet ➔ Pikkade juuste korral pane nad krunni või muul moel pealaele, kui tegeled kaela-, õla- ja seljapiirkonna haavadega
Surnud kude haavas	➔ See võib olla must nekrootiline kude, sagedamini kollakas- beež korp, mida on keeruline eemaldada	➔ Osad sidemed või paikset kasutatavad vahendid nagu hüdrogeel või meditsiiniline mesi soodustab korba eemaldamist ➔ Korpa võib eemaldada ka pehme marilapi või puhastuslapi abil

	➔ Korp on vaja eemaldada, alles siis saab haav paraneda ➔ Korp soodustab ka haavapõletiku teket	
Uute naharakkude jaoks kahjulikud ühendid	Selleks võivad olla tugevalt antiseptilised lahused, mõned käsimüügis olevad vahendid või pikaajase kasutusel olev hormoonkreem.	➔ Võta kasutusele uued tooted alati pärast arutelu mefitsiinitöötajaga ➔ Tooteid tuleb kasutada ettevaatusega.
Sidemed, mis kleepuvad haavale	➔ Sellisel juhul eemaldad koos sidemega ka paranemisjärgus olevad rakud ➔ Sidet peaks olema kerge eemaldada. Kui side on kinni kleepunud, võib olla kasu selle lahti leotamisest	➔ kasuta mitte kinni jäävaid haava hooldusvahendeid ➔ kasuta vett, parafiini (50% valge pehme parafiin, 50% vedel parafiin) või meditsiinilist pihustusvedelikku (MARS) kinni kleepunud sideme eemaldamiseks ➔ Tõsta õrnalt kinni jäänud sideme serv üles ning kasuta üht eelmainitud vahenditest sidet tasapisi eemaldades
Liigne eritis haavast	➔ sage problem krooniliste ja/või põletikuliste haavade korral ➔ kroonilise haava eksudaat on äärmiselt aluseline ja võib kahjustada ümbritsevat nahka	➔ Kasuta imavat sidet ning vaheta sidet nii tihti, kui ette nähtud ➔ Kaitse ümbritsevat nahka kasutades barjäärkreemi või –spreid ➔ vaata sektsiooni liigne vedelik haavas ja haava ümber
Haavapõletik	vt eespool infektsiooni lõiku	
Liigne vedelik haavas ja haava ümber	➔ põhjuseks liigne eritis haavast, mis satub tervele haava ümbritsevale nahale ➔ Terve nahk muutub valgeks ja kahvatuks (nagu liiga pikalt vannis käies) ning lõpuks tekivad nahale uued haavandid suurendades olemasolevat haava pinda	➔ Vaheta imav side suurema imamisvõimsusega sideme vastu ➔ vaheta sidemeid sagedamini ➔ kaitse tervet nahka barjäärkreemi või –spreiga ➔ tegele liigse eksudaadi tekkepõhjusega, nt vajadusel ravi infektsiooni

Sügelus

on üks suurematest väljakutsetest, sest sügamine võib põhjustada palju uusi villoid, tekitada nahakahjustust ja rikkuda juba tervenevate haavade paranemisprotsessi. Kõige enam ja raskemal kujul esineb sügelust *Epidermiolysis Bullosa Purignosa* korral, mis tähendabki sügelev EB. Järgnevad nõuanded on kohandatud Suurbritannia Ekseemi Ühenduse soovitudest.

Mis muudab sügeluse hullemaks?

1. **Temperatuur ja histamine.** Igasugune temperatuuri kõikumine võib põhjustada sügelust. Osad patsiendid, kelle haigus on raskekujuline, ei suuda piisavalt histamine higinäärmete armistumise tõttu ja seeläbi keha ei suuda ennast piisavalt jahutada.

SOOVITUSED:

- Kasuta õhukest kohandatavat voodipesu.
 - kanna kergeid, lohvaka riideid, võimalusel looduslikke materjale. Riietu kihiliselt, et vajadusel temperatuuri reguleerida.
 - Välti kuuma vanni
 - Kaasaskantav konditsioneer, puhur võib osutada vajalikuks kuumadel suvepäevadel.
2. **Paranevad haavad.** Kõik haavad sügelevad paranemisprotsessi vältel rohkem.
 3. **Opiaadid/opioidid/tuimestus.** Nt morfiini sisaldavad ained võivad suurendada sügelust
 4. **Riiete pesemine.** Kasuta hüpoallergeenseid pesuvahendeid ning väldi tugevalt lõhnastatud vahendeid. Ole teadlik, et vahel tekib tundlikkus ajapikku pärast uue toote kasutuselevõttu ja sügelus suureneb alles mõne aja möödudes pärast toote vahetust.
 5. **Seebid ja nahakreemid.** Kasuta õrnu ja lõhnavabasid tooteid
 6. **Emotsionaalne seisund.** Stress võib sügelustunnet suurendada. Stressi leevendavad moodused võivad aidata, näiteks lõõgastusteraapia või meditatsioon.

KASULIKUD NIPID

- Niisuta oma nahka regulaarselt. Tuleb leida tasakaal, et hoida oma nahk niisutatuna, aga mitte liialt niiskena, et see soodustaks uute villide teket.
- Kreemita ennast võimalusel õrnade liigutustega pärikarva
- Pärast vanni tupsuta end kuivaks pehme rätiga. Abi võib olla sellest, kui määrada niisutavaid kreeme veel kergelt niiskele nahale, et see paremini imenduks.
- Kaeras sisalduv aine vähendab sügelust. Kasutatakse vannis kaerahelbepudruga täidetud ja suletud sokki nagu vannipommi.
- Hoia oma küüned lühikesed ja siledad.
- Kui sügelustunne on väga tugev, proovi tähelepanu kõrvale juhtida.
- Võibolla sobib sügamise asemel ka nahale puhumine või kerge surve avaldamine.
- Kui muud moodi ei saa, kasuta sügamiseks ümarate otstega vahendit.
- Jahuta nahka rätikusse mähitud külmakotiga.
- Kreemita end eelnevalt külmikus hoitud niisutava kreemiga.
- Hüdrogeel sidemed võivad aidata sügeluse vastu.
- Riietu kihiliselt, et oleks vajadusel võimalik riideid seljast ära võtta.
- Kui keha rauavarud on madalad, võib sügelus süveneda. Rauarikas toidulaud või rauapreparaadid aitavad. Soovitav on regulaarselt määrata rauataset vereanalüüsil. Vajadusel kasutatakse ka veenikaudset ravi, kui rauavarud on juba väga madalad.

Lamerakk-kartsinoom

Lamerakk-kartsinoom on levinud tüsistus raske EB korral, see võib tekkida kõikjale, aga levinumad kohad on regulaarset nahakajustus saavad alad, nagu hüppeliigesed, põlved ja käed.

Tihti jääb kartsinoom märkamata.

Mida jälgida ja tähele panna?

- Haavad, mis ei parane tavapäraselt.
- Haavad, mis tunduvad teistsugused.
- Kiiresti suuurenev haav, eriti kui see on nahapinnast kõrgem või krobeline.
- Sügava põhjaga haavad, eriti kui on kõrgemad või rullunud äärised.
- Paksu kõrgeenenud korbaga haavad või kui korp ei tule üldse ära.
- Haavad, mis tekitavad sümptomeid (nt sügelus, põletus, suurenenud valu), mida tavaliselt ei esine teiste haavadega.
- Haavad, mida üldse ei tunne.

Kahtluse korral pöördu meditsiinitöötaja poole, kes saab suunata vastuvõtule ning vajadusel tehakse biopsia. Kui kinnitatakse kartsinoom, siis tuleb see kirurgiliselt eemaldada.

Sõnastik

Biofilm – tekib loomulikult mõnedes kroonilistes haavades. Biofilm sisaldab baktereid, mis ümbritsevad end kaitsva limaga. Seetõttu on neid raske haavakaapes tuvastada ning ravida. Biofilmi ei ole võimalik näha, aga seda võiks kahtlustada kui haav ei parane õige raviga.

Epitelisatsioon – see on uue naha teke haava äärtes või laikudena. Näitab, et haav paraneb. Näeb välja kas heledad väikesed laigukesed punase granulatsioonikoe peal või roosakad/valged haava äärised. Selles faasis on nahk väga õrn ja vajab hoolt. Sügelemist võib esineda rohkem.

Ekskoriatsioon – viitab punasele kuivale alale, mis võib haava ümber tekkida eksudaadi tagajärel. Ka mõned sidemed ja geelid/kreemid võivad põhjustada ekskoriatsiooni. Pehme silikoon- ja lipidokolloidsete haavahooldustoodete kasutamine aitab nahka haava ümber kaitsta. Kui eksudaati on liiga palju, siis peaks kaaluma sideme vahetamist teise toote vastu.

Eksudaat – eritis, mis tekib haavast. Korrektselt paranevast haavast eritub kergelt kollakat-läbipaistvat eritist. Eksudaat sisaldab toitaineid ja kasvufaktoreid ning aitab rakkudel migreeruda. Oluline on, et haav ei oleks liiga niiske ega liiga kuiv. Muutused eksudaadis võivad viidata põletikule.

Granulatsioon – punane kude sügavamal haavas. Tekib haava põhjas uue koena, et täita haav. Annab põhja, et saaks toimuda epitelisatsioon. Liigne granulatsioon on EB korral levinud probleem ning seda tuleb vähendada, sest muidu on uute rakkude migreerumine takistatud. Kui granulatsioonikude veritseb palju, on tumedam või väga õrn, siis võib tegu olla haavainfektsiooniga ning peaks konsulteerima meditsiinitöötajaga.

Nekrootiline kude – surnud kude, mis tuleb haavast eemaldada. Tihti võib olla musta värvi.

Liigne granulatsioonikude – võib viidata infektsioonile ja välistada tuleb lamerakk-kartsinoom.

Korp – kleepuv, paks ja liimi meenutav kiht haava peal. Erinevalt mädast võib seda olla keeruline eemaldada. See koosneb surnud koest ja tuleb eemaldada, et haav paraneks.

Antud infovoldik on tõlgitud Debra International SKIN AND WOUND CARE. Guidance for adults with epidermolysis bullosa (EB) and their carers.

Ingliskeelne (algne) infovoldik on leitav:

https://www.debra.ie/wp-content/uploads/2023/05/DI_Skin-and-wound-care-for-adults.pdf