

# Referat EB Study Days London November 2019

## Studiedagen på Clinic for rare Diseases:

Maybrit havde mulighed for at følge en tværfaglig ugentlig konference på tværs af UK via SKYPE Business, som er en sikker platform ift. tavshedspligt og patientdatasikkerhed. Her gennemgik sygeplejerskerne de forskellige EB patienter med diverse problemstillinger og opdatering til fælles drøftelse og evt. problemløsning. EB- Sygeplejerskerne er geografisk spredt over hele England og har deres egne patientforløb.

Om eftermiddagen kom patienterne fra hele UK som kunne ses af hhv. hudlæge, deres kontaktsygeplejerske, som rejser med til London denne dag, øjenlæge, diætist, fysioterapeut, ergoterapeut, plastikkirurg og specialtandlæge. Senere på dagen fulgte vi to patienter i eftermiddags konsultationen.

Den første var Peter på 65 år fra Birmingham med svær EB af typen junctional. En stadig erhvervsaktiv mand med selvstændigt gartneri. Han havde fået amputeret venstre crus for et år siden pga. kræft, som havde spredt sig fra et af sårene til knoglen. Han blev set af diætisten, som talte vægtøgning (6 kg siden amputationen, selvom manden stadig er slank), dog mere immobil, så der er tale om forebyggelse, ligeledes proteinrig kost mm. Kontakt sygeplejersken spurgte ind til forebyggelse af siddestilling (decubitus) mm., smerter (fantomsmerter), og synkebesvær. Hudlægen gennemgik samtlige sår, der blev foranstaltet fotografering og foretaget biopsier for at holde øje med evt. dannelse af kræft i sårene. En anden patient, vi interviewede, var en litauisk kvinde, bosat i Sydengland igennem de seneste 5 år, som fik jerntransfusion, da hendes serum jern var meget lavt pga. manglende optagelse fra tarmen (pris = 150 pund per infusion). Hun roste det engelske sundhedsvæsen og deres EB set-up, da hun ingen hjælp havde fået i Litauen, hvor specialbehandlingen ikke eksisterede.

Der blev tid til at klemme et besøg ind på Florence Nightingale Museet, som lå lige ved hospitalet bestemt et besøg værd.

## EB Days:

Det var første gang at Siri deltog, men Maybrit der havde deltaget i 2016 var meget spændt på, om det var der var tale om en gentagelse fra sidste gang. Det var det heldigvis ikke! Et meget varieret, bredt og koncentreret program, som favnede mange aspekter af sygdommen. Vi var 90 deltagere fra hele verden (heraf os 7 fra DK!), placeret i en gammel sal fra Victoria tiden.

## Et kort sammendrag af temaerne:

Introduktion af definition af EB, der er indtil videre defineret 30 undertyper.

Vi fik ridset den nyeste forskning op fra hele verden, bl.a. Stamcelle transplantation (USA), intravenøs kliniske forsøg (UK), forskning med Collagen-7 formering via virus mm, det lover godt.

Vigtigheden af en specialuddannet anæstesilæge og team i forbindelse med operation, både med hensyn frie luftveje, laryngoskopier pga. stivhed af mund og mundhulen, blødninger efter operationen, iv adgang mm. GOSH og ST. Thomas har udfærdiget helt specielle " anæstesi-vogne " med bløde tuber og siliconeplastre mm..

**Endokrine udfordringer:** Den kroniske og livslange inflammation, mal absorptioner, såsom jern, lille appetit, svært ved at spise og synke, hæmmer væksten, lav globulin, som forhindrer sårheling, osteoporose, spontane brud, som ikke bliver opdaget pga. konstante smerter i forvejen. Det var vigtigt i denne sammenhæng at få "tanket patienten op" rent ernæringsmæssigt inden voksenalderen, gerne teenagealderen, evt. via mavesonde. Diætisterne for hhv. barn og voksen kom ind på emner som lav appetit, obstipation mm: små, bløde måltider, frihed for madindtagelse, så der blev tid til andet; movicol mm.

**Øjnene** kom også i fokus pga. blødninger i slimhinderne, cornea og selve linsen, som kan forårsage blindhed. Derfor regelmæssig øjenlægekontrol.

**Tandlægen** gennemgik bl.a. kurver for bakterieforekomst efter et måltid, og at det ikke nødvendigvis er tandbørstning, der er vigtigst, men spare på sukker (= gammelviden), han anbefalede desuden specialtandbørster á la til gigtpatienter, specialtandpastaer med ekstra fluor bl.a. eller mundskylle væsker.

Næste indslag var **oesophagus dilatation** som kan blive nødvendigt med måneders mellemrum pga. sammenvoksning og ar dannelse hos nogle patienter. Operationen foretages på GOSH og St. Thomas. Dette kræver også specialudstyr og specialekspertise af lægen og hele teamet. Der er lavet fine guidelines og fotoseancer af deres procedurer.

**Cancer**forekomsten er høj ved visse former for EB: dystrofisk EB og junctional EB pga. den kroniske inflammation, så det er vigtigt, at der bliver screenet for dette ved hudlæge og sygeplejersken er opmærksom på sår, der ændrer sig eller ikke heler op.

**Palliative Care** (WHO's definition) er et godt redskab i sygeplejen, da risikoen for dødsfald i en tidlig alder er hyppigere end normalbefolkningen.

**Pædiatrisk** EB sygepleje: Hovedbudskabet her er: MINUS FRIKTION, minus handsker, specialpude udviklet af DEBRA til at bære barnet. Ligeledes minus bad før der er en del hel hud på det nyfødte barn. Planen er som før nævnt, at vi vil udvikle danske guidelines. Desuden henvises der til tidligere artikel fra 2016 og slides fra LK 2016.

**Fysioterapi:** atter et fantastisk indlæg fra fysioterapeuten fra GOSH. " Hands on or hands off", hvor hun laver øvelser ved at lege med barnet, eller hvor barnet kommer i varmtvandsbassin. se artikel fra 2016.

**Ergoterapi:** finger og håndøvelser, wrapping af fingerinterstitierne dagligt, evt. kan en håndoperation komme på tale, men det er en stakket frist, da huden atter vil vokse dér igen.

**Konklusion:** et super kursus, og ikke mindst dannelsen af et nationalt og et engelsk netværk, som består af sygeplejersker og læger, som er så specialiserede, dygtige og dedikerede, og som tager imod én med åbne arme.

I år var vi 7 sygeplejersker på tværs af regionerne, alle arbejdende med patienter med genodermatoser, som mødtes i London: 2 af os var så heldige at overvære deres EB Clinic på Guys & St. Thomas Hospital (voksenhospitalet) i hjertet af London. Vi har stiftet en interessegruppe af "genosygeplejersker", som ønsker at ensrette guidelines for de sjældne hudsygdomme, i første for omgang for EB patienter. Indledningsvis skal det siges, at de fleste hudsygeplejersker ALDRIG vil møde en sådan patient, men når vi får meldt en patient med denne diagnose, er det vigtigt, at vi har den nødvendige viden om pleje og behandling og ikke mindst formidle denne viden videre mono- og tværfagligt, ligeledes, at de kan kontakte os i denne forbindelse. Prævalensen for alle EB typer er 1:17.000 i England (ca. 5000 patienter i UK) og 1: 50.000; der er ikke et nøjagtigt tal for disse i DK, men der ved at blive udarbejdet en database i DK.

**Tusinde tak for jeres legatstøtte, så vores deltagelse til dette kursus kunne blive til virkelighed!**

Med venlig hilsen

Maybrit Vorbjerg Nielsen  
Klinik for Hud- og Kønssygdomme AUH

Siri Pallesdatter Zelander  
Afdelingen for Allergi, Hud- og Kønssygdomme HGH