



Leitlinien

für Betreuung und Beschulung von Kindern und Jugendlichen mit

EPP/ Erythropoetische Protoporphyrrie

Die Erythropoetische Protoporphyrrie ist eine genetisch bedingte sehr seltene Stoffwechselstörung im Bereich der Blutbildung. Die Krankheit geht mit einer äußerst schmerzhaften Lichtempfindlichkeit – Photodermatose – einher. Vor allem das sichtbare blaue Licht (Wellenlängen 395 – 410 nm) löst schmerzhafte Vorgänge in der Haut aus.

EPP gehört zu den seltenen Stoffwechselerkrankungen. Die Diagnose erfolgt oft erst nach Jahren, da viele Haus-, Kinder- und Hautärzte diese Krankheit nicht kennen.

Bei der Geburt und in den ersten Jahren sind die Kinder zunächst nahezu unauffällig. Je nach Ausprägung des genetischen Defekts kommt es bei intensiver Sonne im Laufe der Kleinkindzeit zu ersten Symptomen: Schmerzäußerungen durch Schreien, motorische Unruhe, Gereiztheit und Aggressivität, Einschlaf- und Durchschlafstörungen wegen besonders starker Beschwerden am Abend. Bisweilen zeigen sich Schwellungen, Rötungen oder kleine Blasen an Händen, Füßen und im Gesicht – also an den Körperteilen, die besonders ungeschützt der Sonne ausgesetzt sind. Dies sieht aus wie ein intensiver Sonnenbrand. Bei ausbleibender weiterer Lichteinwirkung lassen die Beschwerden nach einigen Tagen nach. Bei wiederholter Sonneneinwirkung reichen dann auch geringe Strahlendosen aus, um erneut Beschwerden zu verursachen. Dann reichen auch hohe Temperaturen aus, um zusätzliche Beschwerden auszulösen. In diesem Stadium besteht bei den meisten Betroffenen extreme Schmerzempfindlichkeit gegenüber allen äußeren Reizen (Kälte, Wind, geringe Wärme, Körperkontakt). Im Laufe von Jahren speichert das Schmerzgedächtnis auslösende Faktoren ab und so kann in einzelnen Fällen schon ein blauer wolkenloser Himmel oder hohe Temperaturen Schmerzen auslösen.

Betroffene beschreiben ihre Schmerzen u.a. "wie heiße Nadeln, die die Haut durchstechen" oder als "brennende Ameisen unter der Haut". Sie versuchen durch Kühlung die Symptome zu lindern: Gegenstände aus Metall oder Glas werden an die betroffenen Hautstellen gehalten, mit kaltem Wasser oder feuchten Wickeln wird versucht zu kühlen – hilft kurzfristig, hat jedoch die Nebenwirkung, dass die Haut austrocknet und rissig wird - Kühlpacks erfüllen einen besseren Zweck. Patienten berichten, dass bisweilen auch Wärme - warme Dusche - ihnen zu Schmerzlinderung verholfen hat. Wichtig: was dem einen hilft, kann einem anderen Betroffenen gar nicht gut tun.

Die hefigsten Symptome treten zwischen März und Oktober auf, im Herbst und Winter sind die Symptome seltener - ausgenommen Wintertage mit Schnee und blauem Himmel und Sonne.

Vor Allem vor der Diagnose sind Familien und das Umfeld sehr gefordert, mit solchen Symptomen umzugehen, sie zu deuten und zu vermeiden, dass ein Kind in eine schmerzhafte Situation gerät. Nach der Diagnose stellt sich die Frage, wie Alltag und Freizeit aussehen können, wie soziale Beziehungen gelebt werden können, denn durch Vermeiden von Sonnenlicht entsteht schnell Isolation. Eltern müssen sich immer wieder erklären und aufklären. Sie müssen dafür Sorge tragen,



dass die Kinder immer bekleidet sind mit langen Hosen, Oberteilen mit langen Ärmeln- möglichst dichtes Gewebe wie Baumwolle in dunklen Farben und in der Farbe „gelb“ –, Handschuhen sowie Sonnenhut tragen und als „**Schattenspringer**“ Experten werden. **Wichtig zu wissen:** Sonnenschutzmittel bieten keinen Schutz, ebenso wenig wie Sonnenschutzkleidung.

Was bedeutet dies für die Betreuung in Kindertagesstätten und in Schulen von Kindern/ Jugendlichen mit EPP?

Es muss allen Beteiligten klar sein, dass ein EPP – Kind Sonderregelungen in der sonnenreichen Jahreszeit braucht, um nicht in eine schmerzauslösende Situation zu kommen. Erfahrungsgemäß hilft:

- Gute Information über EPP und Akzeptanz dieser besonderen Krankheit.
- Spielen im Schatten oder in Räumen, dies gilt besonders für Hofpausen.
- Kein Sitzplatz am Fenster auf der Sonnenseite.
- Rücksichtnahme bei der Planung von Ausflügen, Wandertagen und Schulfahrten ohne das Kind ganz auszuschließen und sozial zu isolieren.
- Das Kind, den Jugendlichen ernst nehmen, wenn es/ er „leidet“ und nicht als „Simulant“ bezeichnen.
- Keine Teilnahme an sportlichen Betätigungen im Freien an sonnenreichen Tagen sondern Alternativen in der Halle bieten.
- Altersgenossen und deren Eltern über die Krankheit informieren.
- Sorgen und Ängste der Eltern ernst nehmen und professionell damit umgehen.

Gute Information über die Krankheit, wachsame Beobachten und Ernstnehmen des betroffenen Kindes/ Jugendlichen und der Eltern, gute Zusammenarbeit von Eltern, Pädagogen/Pädagoginnen und evtl. Arzt/Ärztin, ruhiges und bedächtiges Umgehen verhelfen erfahrungsgemäß, diese das alltägliche Leben äußerst beeinflussende Krankheit i. S. des Kindes zu regeln, so dass es sich zu einem starken und psychisch gesunden Menschen heranwachsen kann.

Und ist dies nicht das Ziel eines jeden Pädagogen – ohne dass wir im Besonderen über Inklusion reden!

Elke Hauke/Sonderschullehrerin, 1.Vorstand Selbsthilfe EPP e. V.

Virchowstr. 80. 47805 Krefeld – Tel.: 02151-1503439

Bei weiterem Informationsbedarf verweisen wir auf unsere Homepage www.epp-deutschland.de und auf den Artikel über EPP in Wikipedia