

# EB Psychosocial guidelines 2019

Naam Petra de Graaf-Mauritz

Functie Orthopedagoog EB-team

Centrum voor Blaarziekten UMCG



UMCG



European  
Reference  
Networks



# Doel van de Psychosocial Clinical Practice Guidelines

- Het bieden van advies ten aanzien van psychosociale zorg aan mensen met EB, hun families en professionals
- Review van wetenschappelijke literatuur psychosociale zorg
- Behoeftte aan toekomstig onderzoek in kaart brengen
- Bruikbaar voor mensen met EB, families, professionals, onderwijzers, stakeholders, werkgevers en politici
- Betreft patiënten van alle leeftijden en alle typen EB





# Panel

- ▶ Kate Martin
- ▶ Sam Geuens
- ▶ Judith K Asche
- ▶ Rebecca Bodan
- ▶ Fiona Browne
- ▶ Annette Downe
- ▶ Nora Garcia Garcia
- ▶ Petra de Graaf-Mauritz
- ▶ Gemma Jaega
- ▶ Bronagh Kennedy
- ▶ Florencia Pérez Matta
- ▶ Kristina Soon
- ▶ Vlasta Zmazek
- ▶ Kattya Mavre-Chilton



Mensen met EB

Familie van  
mensen met EB

Professionals

Methodoloog



The world's leading EB patient advocacy and support network



# Methodologie

**Zoektermen (Engels, Spaans, Frans, Nederlands/Vlaams)**

**Databases (12)**

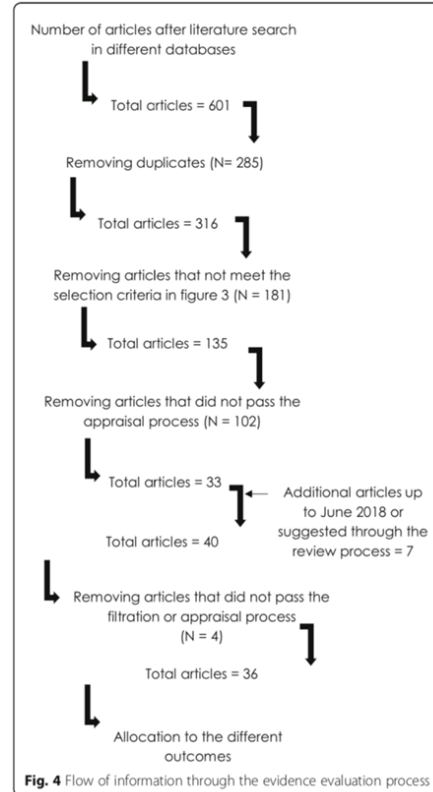
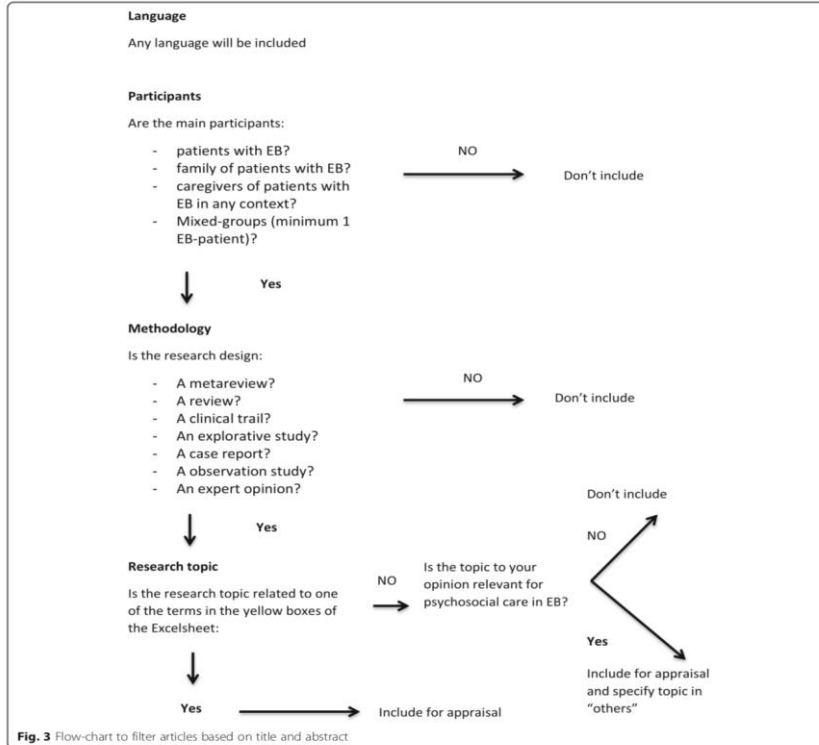
**Criteria**

‘epidermolysis bullosa’ AND:  
‘Psychological’  
‘Psychologist’  
‘Psychotherapist’  
‘Psycho\*’  
Counselling’  
‘Counsellor’  
‘Psychosocial’  
‘Social support’  
‘Social worker’  
‘Community support

Medline, Embase Emtree,  
PsychInfo, CINHAI, Scopus,  
Dialnet, Google academic, British  
Nursing Index, HMIC, AMED,  
Health business elite, NICE

- Elk type onderzoek
- Vanaf 1970
- Elke taal
- Deelnemers hebben EB/familie/professionals
- Zoektermen in titel of abstract

# Screening papers



# Kritische beoordeling

- Elke paper beoordeeld door 2 panel leden
- Critical Appraisal Skills Programme (CASP 2017) kwaliteitsbeoordelingskader (Caldwell 2005)
- Het scoren van niveau van kwaliteit en de mate waarin bias voorkomt
- Papers beoordeeld aan de hand van SIGN(2008)
- Aanbevelingen na overeenstemming binnen het panel



# Resultaten

---

- 316 papers gescreend , daarna 33 papers beoordeeld
- Papers verdeeld in 6 uitkomsten: QOL , coping, familie, pijn, welbevinden, professionele zorg
- Tekort aan interventie-onderzoek



# Personen met EB

**\*\* QOL: Toegang tot multi disciplinaire ondersteuning**



**Pijn: aandacht voor behandeling pijn, impact daarvan op leven**

**Welzijn: steun peers, lichaamsbeeld, steun bij transities**

**\* Coping: zelfmanagement EB, sociale participatie, communicatieve vaardigheden**

**\* Family: steun van netwerk (verwijzing bij diagnose DEBRA)**

**\* Professionals: houding gericht op samenwerking**

\* best practiced guideline according panel



# Families

QOL: aandacht en monitoring psychosociale situatie

Welzijn: ondersteuning bij omgaan met EB, sociale ondersteuning, Informatie over EB

\*\* Familie: risico op breakdown, steun voor familie en ouders als een geheel



Coping: ondersteuning bij respijtzorg en tijd voor elkaar als familie

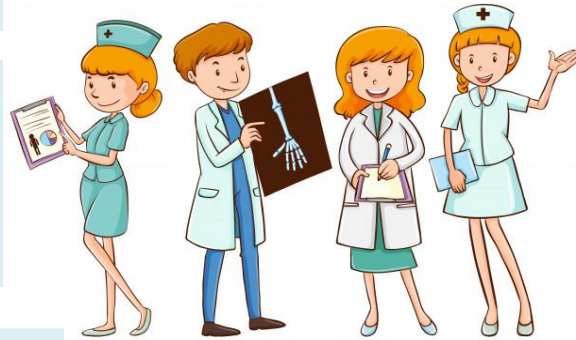
Pijn: psychosociale ondersteuning voor emotionele pijn door zorgtaak

Professionals: beschikbaarheid 'experts' om familie te helpen trainen en ondersteunen

# Professionals betrokken bij EB

**Familie:** faciliteer in ondersteunend netwerk

**QOL:** coordineer de zorg en maak psychosociale zorg voor de hele familie mogelijk, indien nodig



**Professionals:** training om psychosociale behoeften te signaleren, vermijd isolatie, deel belastbaarheid, herken grenzen bij jezelf.

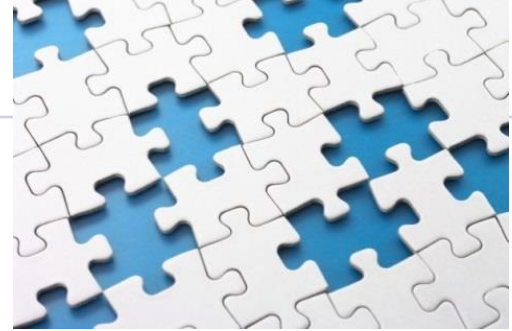
**Pijnmanagement:**  
Prioriteit, zowel fysiek als psychisch

**Welzijn:** promoot bekendheid EB & onderwijs in EB (fysieke, emotionele sociale uitdagingen) aan bv. leraren, peers, werkgevers; help hierin het verschil te maken!

**Coping:** relatie met patiënt en familie gericht op samenwerking

# Lacunes in de literatuur

---



- EB Simplex en EB tijdens adolescentie
- Behoeften en ondersteuning van brusjes en vaders
- De ontwikkeling en validering van psychosociale interventies  
Wat helpt & wanneer zijn algemene interventies bruikbaar bij EB?  
Hoe meten we het best kwaliteit van leven/welzijn bij EB?  
Welke manieren van toegang tot professionele hulp werken goed?
- Ondersteuning en evaluatie van welzijn van professionals

# Publicatie

Martin *et al.* *Orphanet Journal of Rare Diseases* (2019) 14:133  
<https://doi.org/10.1186/s13023-019-1086-5>

Orphanet Journal of  
Rare Diseases



Psychosocial


REVIEW

Open Access

## Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines



3

K. Martin<sup>1\*†</sup>, S. Geuens<sup>2†</sup>, J. K. Asche<sup>3</sup>, R. Bodan<sup>4</sup>, F. Browne<sup>5</sup>, A. Downe<sup>6</sup>, N. García García<sup>7</sup>, G. Jaega<sup>8</sup>, B. Kennedy<sup>5</sup>, P. J. Mauritz<sup>9</sup>, F. Pérez<sup>10</sup>, K. Soon<sup>11</sup>, V. Zmazek<sup>12</sup> and K. M. Mayre-Chilton<sup>6,13</sup>



AGREE II

7/5

# Wonderverzorging van kinderen met EB als bron van stress

---

PHD-student: drs. Petra de Graaf-Mauritz

Promotoren: prof. dr. Mariët Hagedoorn  
dr. Marieke Bolling



# Deel I: Kwalitatief onderzoek

---

## Onderzoeksvraag

Hoe wordt door ouders en kinderen wondverzorging ervaren en wat wordt als helpend gezien?

## Opzet

Semi gestructureerde interviews met 7 volwassen personen met EB en 6 ouders van volwassen personen met EB

## Criteria

- Personen met EB > 25 jaar en ouders van volwassen personen met EB > 25 jaar, alle types EB
- Nederlandse taal sprekend
- Ouder die het meest frequent de wondverzorging heeft uitgevoerd (allen moeders)

# Deel I: Kwalitatief onderzoek

---

*“Ik was zo bang dat ik dacht: “Oh, het verband gaat eraf”” En ik begon vooraf al te huilen omdat ik wist dat het pijn zou doen” (Patiënt)*

## **Impact wondverzorging fysiek, psychisch als ook op dagelijks leven/routine**

- Fysiek impact wisselde bij patienten, (pijn/jeuk) afhankelijk van type EB, ouders maakten weinig melding van fysieke impact voor henzelf
- Alle patienten, ongeacht type, benoemden angst bij wondverzorging
- Ouders lieten een breed scala aan negatieve emoties zien, wondverzorging ook gepaard met positieve emoties bij ouders en kinderen
- Dagelijkse impact op routine aanwezig, maar afhankelijk van type EB

# Deel I: Kwalitatief onderzoek

---

*“Elke avond vroeg ik mijn moeder om de jeuk weg te doen. En ze zei altijd: "Dan doen we alle jeuk in een potje" Dat deden we. En dat hielp ook. Als je erin gelooft, helpt het”*

## Coping strategieën

- het overdragen van wondverzorging aan anderen (indien noodzakelijk, toch moeilijk voor ouders) *“Je vind toch dat jij als ouder het het beste kunt”*
- het reguleren van emoties (onderdrukken tijdens wondverzorging)
- gezamenlijke (dyadische) strategieën: afleiding, bemoediging, samenwerking en rituelen
- **Conclusie:** (dyadische) coping strategieën breder onderzoeken



# Deel I: Kwalitatief onderzoek

---

## Publicatie

Mauritz, P., Jonkman, M. F., Visser, S. S., Finkenauer, C., Duipmans, J. C., & Hagedoorn, M. (2019).

**Impact of Painful Wound Care in Epidermolysis Bullosa During Childhood: An Interview Study with Adult Patients and Parents. *Acta Dermato-Venereologica*, 99(9), 783–788. <https://doi.org/10.2340/00015555-3179>**

# Epidermolysis Bullosa Wondzorglijst I

## Epidermolysis Bullosa Wondzorglijst I (In te vullen door kinderen en adolescenten van 8-25 jaar)

Het doel van deze vragenlijst is om te kijken hoe de wondverzorging de afgelopen 3 maanden (emotioneel en lichamelijk) voor jou is geweest.

1. Type EB:

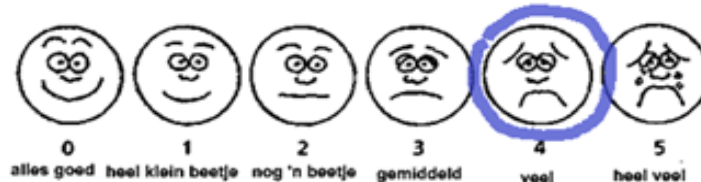
Naam:

Geslacht:

Leeftijd:

In deze vragenlijst mag je een paar vragen beantwoorden aan de hand van gezichten. **Dit is een voorbeeld:**

Hoeveel pijn heb je voordat de wondverzorging begint? **Omcirkel een van de gezichtjes**



# Deel II: Kwantitatief onderzoek

---

## Onderzoeksvragen

- Wat is kwaliteit van leven van het kind met EB en zijn ouders?
- Hoe gaan beiden met de ziekte om?
- Hoe beïnvloeden zij elkaar?
- **Opzet**  
Vragenlijsten voor kinderen en ouders met betrekking tot kwaliteit van leven, omgaan met EB en wondverzorging, (PedsQL, TAAQOL, CODI, Wondzorglijst).

# Deel II: Kwantitatief onderzoek

---

## Criteria

- Personen met EBS, JEB, RDEB, DDEB, Kindler Syndrom <25 jaar, Nederlandse taal beheersend, geregistreerd in UMCG,
- Ouder(s) van kinderen met EBS, JEB, RDEB, DDEB en Kindler Syndrom <25 jaar die geregistreerd zijn in UMCG, Nederlandse taal beheersend, die wondverzorging meest frequent doet,
- 124 ouder-kind paren benaderd, deelname van 55 kinderen ( 28 jongens en 27 meisjes) en 48 ouders (39 moeders en 9 vaders)
- Vragenlijsten zijn in online beveiligde omgeving van KLIK eenmalig ingevuld
- Kinder <8 jaar, ouders vullen vragenlijsten in, Kinderen 8 jaar en ouder vullen zelf in

# Deel II: Kwantitatief onderzoek

## Vragenlijsten

- Pediatric Quality of Life (Pedsql): Vragen met betrekking tot kwaliteit van leven van kinderen ten aanzien van fysiek, sociaal, emotioneel en schoolfunctioneren
- Codi: Vragen met betrekking tot omgaan met een chronisch ziekte bij kinderen, geclusterd ten aanzien van 'acceptance', 'avoidance', 'cognitive palliative', 'distance', 'emotional reaction', 'wishful thinking'.
- Codi Ouders: Aangepaste vragenlijst voor ouders van chronisch zieke kinderen met dezelfde clustering als bovenstaand
- Questionnaire for Adult's Health related Quality of Life (TAAQOL): vragenlijst voor volwassenen ten aanzien van hun welzijn op 12 deelgebieden
- Wondzorglijst voor kinderen en wondzorglijst voor volwassenen

## Deel II Kwantitatief onderzoek, highlights

---

- Kwaliteit van leven van kinderen met EB en hun ouders is over het algemeen lager dan gezonde kinderen of gezonde volwassenen
- Kinderen en ouders laten zien dat zij het meest 'acceptance' en 'wishful thinking' hanteren als strategie
- Kinderen en ouders die relatief meer 'emotional reaction' hanteren, laten een lagere kwaliteit van leven zien ten aanzien van fysiek, psychisch en sociaal functioneren
- Bij kinderen die relatief meer 'acceptance', 'distance' en minder 'wishful thinking' hanteren als strategie, lijkt dit samen te gaan met een beter school functioneren
- Hoewel ouders een hoge mate van 'acceptance' laten zien, is er geen duidelijk verband met hun kwaliteit van leven

## Deel II Kwantitatief onderzoek, highlights

---

- Het emotioneel functioneren van het kind (QoL) hangt samen met depressieve emoties bij ouders (QoL), bij fysiek functioneren van kinderen is er geen samenhang gevonden
- Meer gebruik van 'cognitive palliative' en 'avoidance' bij kinderen hangt samen met meer gebruik hiervan bij ouders, wat de suggestie opwekt dat zij elkaar hierin wederzijds beïnvloeden
- Het gebruik van 'cognitive palliative' bij ouders lijkt samen te hangen met een lager kwaliteit van leven van kinderen ten aanzien van sociaal en emotioneel functioneren

# Dicussie

---

- Er zijn grote verschillen in EB subtypes waardoor het moeilijk is om resultaten te generaliseren
- De sample is (te) klein om statistisch gezien harde uitspraken te doen
- Studie is eenmalig gedaan, verhindert het leggen van causale verbanden
- Biedt desondanks inzicht in de relatie tussen kinderen met EB en hun ouders



# Publicatie en brochure wondzorg

Artikel zal komende maand ingediend worden om gepubliceerd te worden

Brochure wondzorg in de maak naar aanleiding van deel 2 kwantitatief onderzoek op verzoek van funding partner Eleven Flowers

Deze brochure zal geïllustreerd worden aan de hand van foto's gemaakt door Liesbeth Parlevliet.



## Foto's illustratie brochure wondzorg



[www.rawfamiliefotografie.nl](http://www.rawfamiliefotografie.nl)

# Deel III: Casestudy analyse wondzorglijst

---

## **Methode**

2 ouder-kind paren vullen de Wondzorglijst **4** keer in via volgend stappenplan:

Beginsituatie wondverzorging beschrijven middels intake gesprek

Vragenlijst opsturen en laten invullen

Uitkomst per ingevulde vragenlijst bespreken aan de hand van telefonisch gesprek

Evaluatie na een jaar

## **Resultaten**

Conclusie relevantie wondzorglijst beschrijven voor patiënten en behandelaars vanuit uitkomsten wondzorglijsten en ervaringen van participanten

# Vragen



[p.j.de.graaf@umcg.nl](mailto:p.j.de.graaf@umcg.nl)  
Telnr. 06-50744553