

Specifika péče o děti s epidermolysis bullosa

Mgr. Petra Šimánková

Slezská univerzita v Opavě, Fakulta veřejných politik, Ústav nelékařských zdravotnických studií, Opava

Děti s epidermolysis bullosa (EB) tvoří vzácnou populaci s vysokou morbiditou a mortalitou. EB má hluboký dopad na každodenní život pacienta a členů rodiny, na fyzické, psychické i duševní zdraví dítěte včetně narušení jeho sociálních vztahů. Je běžné, že o pacienty s EB pečují zdravotníci, kteří nejsou specializovaní na tuto vzácnou poruchu. Zdravotníci edukují rodiče o bezpečnostních a preventivních krocích v péči o dítě s EB, o tom, jak s dítětem zacházet, jak rozeznat vlastnosti rány, jak o rány pečovat, jak dítě kojit, krmit atd. Prohloubení znalostí všech zdravotnických pracovníků o problematice EB včetně věku v době klinické diagnózy a závažných klinických příznacích podpoří optimalizaci zdravotní péče a ošetrovatelských postupů a přispěje ke zlepšení kvality života dětských pacientů s EB.

Klíčová slova: epidermolysis bullosa, děti, prognóza, komplikace, ošetrovatelská péče.

Care for children with epidermolysis bullosa

Children with epidermolysis bullosa (EB) are a rare population with high morbidity and mortality. EB has a profound impact on the daily life of the patient and family members, on the child's physical, psychological and mental health, including disruption of social relationships. It is common for EB patients to be cared for by health professionals who are not specialized in this rare disorder. Health professionals educate parents about safety and preventive steps in caring for a child with EB, how to treat the child, how to recognize the characteristics of a wound, how to care for wounds, how to breastfeed and feed the child, etc. Increasing the knowledge of all healthcare professionals on EB issues, including age at clinical diagnosis and severe clinical signs, will support the optimisation of healthcare and nursing practices and contribute to improving the quality of life of paediatric patients with EB.

Key words: epidermolysis bullosa, children, prognosis, complications, nursing care.

Úvod

Epidermolysis bullosa je heterogenní skupina vzácných genetických puchýřovitých onemocnění na kůži, způsobených mutacemi ve strukturálních proteinech kůže v důsledku štěpení v bazální vrstvě keratinocytů. Je charakterizovaná mukokutánní křehkostí s tvorbou puchýřů na kůži i slizničním epitelu i po minimálním traumatu. U generalizované těžké formy jsou puchýře přítomny již při narození nebo se projeví v novorozeneckém období. Plného rozsahu celé řady potenciálně závažných komplikací děti často dosahují během školního věku a adolescence (1, 2, 3).

Zvýšeně náchylná k tvorbě puchýřů jsou části těla přirozeně vystavená i relativně malému mechanickému namáhání nebo tření, jako jsou kolena, lokty, chodidla a ruce. Bolestivé puchýře se objevují také na kůži kolem ústní a nosní dutiny, prstech na rukou a nohou a na sliznicích horních cest dýchacích. U některých typů se puchýře hojí bez významných jizev (3–6). Klinické spektrum EB sahá od lokalizované až po rozlehlé kožní i slizniční léze s častými rozsáhlými multisystémovými extrakožními postiženími, vznik potenciálně závažné formy rakoviny kůže – spinocelulárnímu karcinomu, který

může být pro pacienty smrtelný ještě před dosažením věku 30 let (2, 7). Onemocnění může být v kterémkoli čase mezi dětstvím a dospělostí doprovázeno nástupem progresivní svalové dystrofie a kardiomyopatie (7). Mezi další rysy tohoto onemocnění a jeho forem patří vrozená lokalizovaná absence kůže (aplasia cutis congenita), milia, dystrofie nehtů, zjizvená alopecie, hypotrichóza, pseudosyndaktylie a svalové kontraktury (8, 9). V důsledku poškození orodentální a gastrointestinální sliznice se děti s EB vyznačují neprospíváním, anemií, opožděným růstem a většina má problémy se zaváděním tuhé

Mgr. Petra Šimánková

Slezská univerzita v Opavě, Fakulta veřejných politik, Ústav nelékařských zdravotnických studií, Opava

petra.simankova@fvp.slu.cz

Cit. zkr: Dermatol. praxi. 2023;17(1):8-12

Článek přijat redakcí: 8. 11. 2022

Článek přijat k publikaci: 29. 1. 2023

stravy. Typický je také těžký nedostatek vitamínu D, vedoucí k osteoporóze. Celkové opoždění tělesného vývoje a často téměř úplná absence pevné stravy vedou k malformacím čelistí (10). Onemocnění patří u dětí mezi nejčastější prekancerózní léze sliznice dutiny ústní, známé jako premaligní poruchy s různou frekvencí (11). Ve vývoji plodu a dítěte je definující obecně daná doba 1 000 dní. Prakticky začíná v době početí a končí po 2 letech života. S výjimkou množství vyvolávajících faktorů (strava, léky, prostředí aj.), je zvláštní pozornost věnována stresu matky v průběhu těhotenství a v předporodním období. Jako tzv. důležitý spouštěč bulózních kožních onemocnění je v posledních letech stále častěji zdůrazňována výživa dítěte (12).

Dělení onemocnění EB

Na základě úrovně tkáňové separace v dermální-epidermální junkci je EB kategorizována a projevuje se v různých formách. Existují čtyři hlavní typy a více než 30 podtypů s různou klinickou závažností. Je důležité zdů-

raznit heterogenitu v projevech a prognóze napříč různými subtypy EB. Základním mechanismem je defekt v uchycení mezi nebo uvnitř epidermis a dermis kůže. Puchýře a eroze kůže, doprovázené bolestí a/nebo svěděním, jsou však společnými rysy téměř všech subtypů EB (2, 3, 6).

Na základě úrovně tvorby puchýřů jsou diagnostikovány čtyři hlavní typy EB (tab. 1).

Další subklasifikace zohledňuje klinické fenotypové rysy, jako je distribuce (lokalizovaná vs. generalizovaná), relativní závažnost kožního a extrakutánního postižení, způsob přenosu a zapojený specifický gen (7, 13). Závažnost EB se může pohybovat od mírné až po fatální. Jednou ze závažných a nejčastějších extrakutánních komplikací u pacientů s EB je sepse (6, 7). U některých typů a podtypů EB mohou nastat závažné komplikace v oku, uchu, nose, horních cestách dýchacích, gastrointestinálním a urogenitálním traktu, ankyloglosie, onychodystrofie, syndaktylie a alopecie (6). Prognóza mírnějších forem je dobrá (5, 10, 13, 16).

Diagnostika

V současnosti lze první podezření na EB vyslovit již při prenatálním sonografickém vyšetření. Mezi charakteristické prenatální nálezy patří polyhydramnion s echogenní plodovou vodou, zvětšený žaludek, deformace uší, omezená pohyblivost končetin, ohnuté a zkrácené končetiny, dlouhé kosti a hypotrofické svaly. Diagnóza může být potvrzena prenatálně také genetickým testováním nebo kožní biopsií plodu (3, 12, 15). Včasně stanovení přesné diagnózy po narození je zásadní krokem v přístupu k dítěti s podezřením na EB a poskytne neocenitelné prognostické informace. Na základě klinických příznaků by mělo být v rané fázi provedeno imunofluorescenční mapování a molekulárně genetická diagnostika, aby se určil přesný podtyp nemoci a umožnilo se genetické poradenství a nastavení precizní medicíny (7). Pokud je to možné, laboratorní diagnostika by měla být provedena ve specializovaném centru pro EB. Pro genetické vyšetření je třeba získat vzorek krve dítěte

Tab. 1. Typy EB

Typ onemocnění	Místo roviny štěpení v kůži	Typický obraz
Epidermolysis bullosa simplex (EBS)	Intraepidermální – v pokožce epidermis	Existuje široké spektrum klinické závažnosti od drobných puchýřů na chodidlech až po podtypy s extrakutánním postižením a letálním výsledkem. Puchýře a bolest jsou často omezeny především na akrální oblasti – u lokalizovaného podtypu. Rány nejsou chronické, jsou povrchní, erozivní a fragilní, hojení je většinou bez jizev, s pigmentovými změnami. V kojeneckém věku bývá postižení kůže rozsáhlé a zasahuje i ústní dutinu. Křehkost kůže má tendenci se časem zlepšovat, zatímco opakující se palmoplantární puchýře vedou k bolestivé fokální nebo difúzní keratodermii. Pacienti mají normální délku života, ale jejich kvalita života a každodenní aktivity mohou být výrazně narušeny (2, 3, 13).
Dystrofická epidermolysis bullosa (DEB)	Sub-lamina densa – mezi epidermis a dermis kůže	Jak u dominantní DEB (DDEB), tak recesivní DEB (RDEB), se novorozenci často rodí s puchýři nebo s oblastmi vrozené absence kůže. Dystrofická, recesivní EB je charakterizována tvorbou rozsáhlých hemoragických puchýřů na kůži, hlavně na místech vystavených traumatu, jako jsou ruce, nohy, lokty a kolena, a na sliznicích těsně pod lamina densa v nejpovrchnější části dermis. Puchýře se snadno otevrou a odhalí krvácející eroze, které se hojí patologickým atrofickým jizvením. Právě patologické jizvení odlišuje dystrofickou EB od ostatních typů EB. U DEB jsou v oblastech zhojených puchýřů specifickým nálezem milia (3, 6, 7, 14). Rány se mohou opakovat na stejných místech vystavených opakovanému traumatu a v průběhu onemocnění se mohou stát chronickými. Dystrofická EB, dominantní i recesivní, může být spojena s extrakutánními projevy včetně muskuloskeletálních deformit. Většina těchto muskuloskeletálních komplikací je získaná. Formy RDEB jsou obvykle více generalizované a charakteristické jizvení ran vede k progresivní fúzi prstů na ruku a nohou (pseudosyndaktylie), což má za následek deformity tzv. „rukavic“ a kloubní kontraktury, stejně jako rozsáhlé postižení sliznic dutiny ústní, jícnu aj. V literatuře jsou také popisovány neobvyklé abnormality, jako vrozená brachydaktylie oboustranných velkých prstů. Těžké recesivní DEB (RDEB) jsou doprovázeny četnými komplikacemi – sepse, neprospívání, těžká anémie, karcinom, vedoucí ke snížení délky života a časně smrti. Ačkoli je recesivní DEB (RDEB) považována za kožní onemocnění, nejnovější údaje podporují základní systémové imunologické defekty (3, 6, 14, 15).
Junkční epidermolysis bullosa (JEB)	Intra-lamina lucida – mezi epitelem a podkladovou pojivovou tkání	Tento typ autozomálně recesivního onemocnění je charakterizovaný kožními puchýři s rovinou štěpení přes lamina lucida zóny kožní bazální membrány. Je méně častý než simplexní nebo dystrofické typy EB. Rozsáhlé variabilní chronické kožní a slizniční rány s bujnou granulační tkání často postihující obličej, okcipitální oblast, oblast plen a končetiny se hojí s pigmentovými změnami a s jizvami. U intermediárních a lokalizovaných subtypů se objevuje dystrofie sliznic, ztráta nehtů a ztráta vlasů. Těžké podtypy JEB, způsobují významné neprospívání a sepse, které mohou být v kojeneckém věku pro dítě letální (2, 3).
Kindler EB (KEB, dříve Kindlerův syndrom)	Variabilní – epidermis, lamina lucida, lamina densa	KEB je vzácný typ EB. V raném věku se objevuje fragilita akrální kůže a eroze s krustami. Vzhledem k tomu, že se křehkost kůže s věkem snižuje a sklon k tvorbě puchýřů s věkem také klesá, jsou chronické rány u tohoto typu EB vzácné. Postupem času se objevuje fotosenzitivita, poikiloderma (hypopigmentace, hyperpigmentace, teleangiektázie) a atrofické jizvy (2, 3, 6, 7, 15).

nebo alternativně sliny či buklální stěr od dítěte a případně i od obou rodičů. Nutná je kožní biopsie z čerstvé (méně než 12 hodin) nebo indukované puchýřovité kůže. Všechny biopsie musí být odebrány z okraje nově vyvolaných puchýřů v dříve nepostížené kůži (17). Lokální anestetické krémy mohou vyvolat umělé rozštěpení epidermis a je třeba se jim před biopsií vyhnout (3, 7, 18). Přesná genetická diagnostika pomáhá při poradenství rodině ohledně prognózy u postiženého dítěte a při určení možné míry rizika postižených dětí v budoucích těhotenstvích (19). Rozlišení hlavních typů EB v novorozeneckém období na základě klinických příznaků je extrémně nespolehlivé. Zejména u novorozenců však ani na základě genetického vyšetření, které potvrdí diagnózu, nelze vždy určit přesnou prognózu onemocnění (3). Všechny děti s EB mají větší či menší stupeň křehkosti kůže a sliznic. Proto je nutné, aby všichni, kteří pečují o tyto děti, byli včas upozorněni na riziko poškození, puchýřů a ran vzniklých i při šetrném zacházení. Každý pacient nebo rodiče dětí s EB by po stanovení diagnózy měli být vybaveni pohotovostní kartou specifickou pro onemocnění, která obsahuje základní informace o nemoci a o lékařské a ošetrovatelské péči specifické pro danou formu EB (18, 20).

Léčba

V současné době neexistuje efektivní lék na EB ani žádná komplexní terapie, která by zcela kontrolovala související příznaky. Léčba je pouze podpůrná, symptomatologická. Pro zlepšení kvality a délky života pacientů je zásadní předcházet kožním infekcím, optimalizovat a stimulovat léčbu chronických zánětů ran a podporovat jejich fyziologické hojení (2, 5, 21, 22). Základ komplexní péče vyžaduje integraci multidisciplinární léčby zahrnující péči o rány, kožní defekty, prevenci a ochranu erodované kůže před traumatem, kontrolu bolesti a pruritu, prevenci infekcí a malignit zejména dlaždicovo-buněčného karcinomu, nutriční podporu a včasné rozpoznání a léčbu komplikací a sekundárních infekcí (2, 7, 23, 24). Ve vzácných případech je nezbytná chirurgická léčba, jako je debridement, transplantace kůže nebo jiné chirurgické zákroky (25). Konečným cílem

je potencionální genová terapie, která však zatím není plně k dispozici (12). Zcela zásadní pro prevenci bolesti, chronických ran, infekcí a jizvení je včasný záchyt nových puchýřů, které musí být co nejdříve vysušeny, aby se omezilo jejich šíření (2, 26). V praxi se vyskytují případy, které se v mnohém neshodují s popisem v literatuře, proto je nutné léčbu přizpůsobit a individualizovat podle specifík každého dítěte. Jedná se o obecný dlouhodobý proces optimalizace péče o konkrétního pacienta, na základě předvídatelného průběhu nemoci, který mimo jiné souvisí také s růstem a vývojem dítěte.

Nejčastější symptomy onemocnění

Pruritus

Přetrvávající svědění/pálení je vnímáno jako jeden z prominentních příznaků mezi morbiditami napříč všemi subtypy EB, často refrakterních na lokální medikace. Mechanismus, který je příčinou svědění, není dostatečně objasněn. Svědění a pálení je způsobeno samotným onemocněním a také faktory, jako je zánět, teplo, velmi vysoká nebo nízká vlhkost prostředí, pocení, stres a současné užívání opioidů (1, 27–29). Chronický pruritus a s ním spojené často nepotlačitelné škrábání současně přispívá k dalším poraněním kůže a tvorbě nových puchýřů. Pacienti s EB uvádějí vyšší intenzitu svědění večer a v noci, což je často spojeno s potížemi s usínáním a neklidným spánkem. Vitamin D₃ hraje důležitou roli při hojení ran tím, že moduluje různé buněčné procesy, které ovlivňují epidermální homeostázu a imunitní reakce. Topická aplikace lokální masti s nízkými dávkami kalcipotriolu může urychlit uzavírání rány a významně redukovat svědění (28).

Možné postupy přispívající ke snížení pruritu:

- pro eliminaci pruritu platí nutnost pravidelné základní zevní terapie. K tomuto účelu je vhodné použití hydrofilních nebo lipofilních krémů s ureou v doporučených koncentracích dle věku a stavu pokožky;
- obdobně, jako při léčbě svědění u těžkého atopického ekzému, lze především na

končetiny, ale i v oblasti trupu přikládat mastné – vlhké obvazy;

- lokální antipruritika či lokální glukokortikoidy by měly být vzhledem k jejich atrofogennímu potenciálu používány pouze krátkodobě;
- farmakologické intervence běžně využívané při léčbě pruritu zahrnují např. sedativní a nesedativní antihistaminika a centrálně působící látky;
- obecně je doporučováno vyhýbání se dráždivým látkám a čištění pleti mírnými syndety – mýdly bez obsahu mýdla a alkalických složek s pH 5,5;
- vyhýbání se prostředí s příliš vysokou nebo příliš nízkou vlhkostí a teplotou;
- vyhýbání se nadměrnému pocení – důležité jsou vlastnosti oděvních i obvazových materiálů (savý materiál, pružný, velikost oblečení, tvar, tvrdost atd.);
- na svědivé rány používat obvazy z biosyntetické celulózy a hydrogelové fólie, následované pěnamy a upravenými absorpčními polštářky;
- používat techniky a obvazový materiál nepříliš těsnící končetiny a trup;
- edukovat rodiče ohledně technik eliminace škrábání se u dětí;
- nutné je včasné doporučení psychologické podpory, např. pro učení relaxačních technik nebo pro kognitivně behaviorální terapii (1–3, 6, 12, 27, 29–31).

Bolest

Obzvláště stresující a vyčerpávající pro děti i jejich rodiče je bolest, která může vážně ovlivnit kvalitu života a komplikovat každodenní aktivity dětí. Periinvenční akutní bolest koreluje se zákroky, převazy a manipulací nebo vzniká v důsledku tvorby a expanze bul a dráždění erozí na kůži i sliznicích. Zdroje chronické bolesti jsou dlouhodobě zanícené rány, kloubní kontraktury, bolesti kostí (2, 27). Kromě vleklé bolesti jsou chronické rány často kolonizovány patogenní mikroflórou, což vede k bakteriálním infekcím a celkový zánět ovlivňuje zpětně progresi hojení ran. Současně také opakované, byť nepatrné mechanické namáhání před dokončením procesu hojení ran významně snižuje potenciál kožní regenerace (32, 33). Časté bolestivé podněty jsou významně stresující se střednědobými až

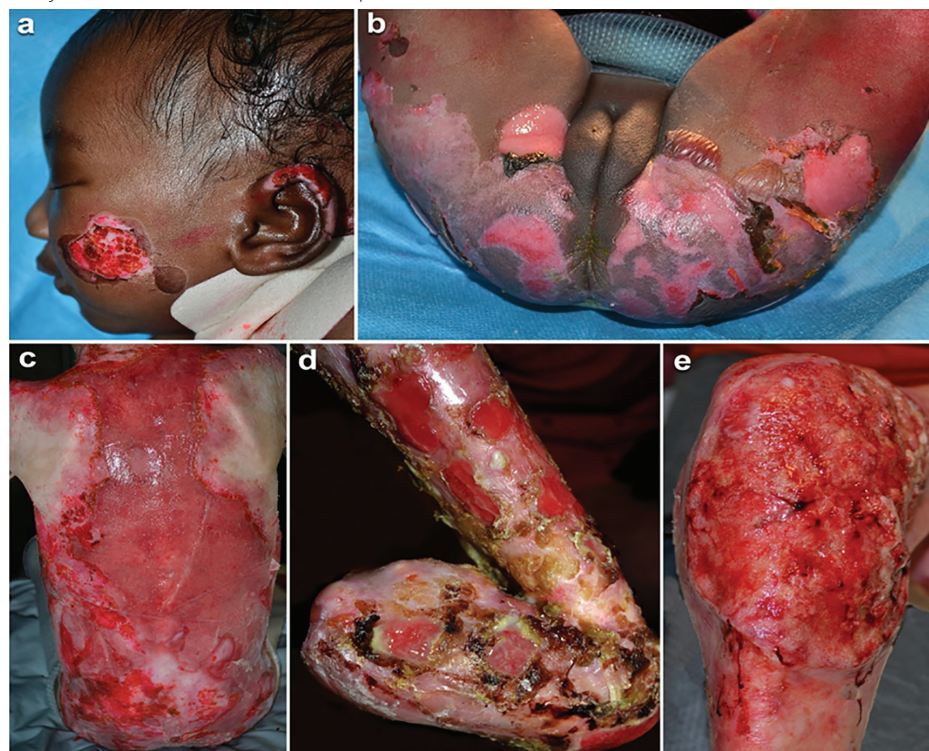
dlouhodobými důsledky především pro kojení, pro jejich emoční a behaviorální vývoj. Léčba bolesti u dětí s EB je vysoce komplexní a vyžaduje jak medikamentózní, individuálně koordinované postupy, tak nemedikamentózní léčebné strategie. Dosavadní standardní léčebné postupy k prevenci bolesti při převazech spočívají v nastavení správné premedikace před výkonem a v aplikaci dostupných opioidních i neopioidních analgetik (nesteroidní protizánětlivá léčiva, metamizol, případně paracetamol). Viskózní lidokainový gel 2% vede k rychlé analgezii, ale může zpočátku bolest zhoršit (34, 35). Morfin neposkytuje adekvátní analgezii pro akutní procedurální bolest u předčasně narozených novorozenců. Topický ropivakain 0,2% se zdá být zajímavým kožním analgetikem s dobrou klinickou tolerancí a rychlou analgezií při výkonu převazu u dětských pacientů i u novorozenců (35, 36).

Další postupy přispívající ke snížení bolesti:

- pro hodnocení bolesti u malého dítěte před a po výměně obvazů je doporučeno použití věkově adekvátních škál bolesti (např. obličejová škála, vizuální analogová škála, numerická hodnotící škála);
- zásadní roli hraje prevence, včasná detekce, efektivní péče o rány na kůži, sliznicích, dutiny ústní a léčba infekcí;
- na rány používat vhodnou techniku převazů a neadhezivní obvazy;
- pro minimalizaci bolesti, úzkosti a následné fobie dětí z převazu se tyto odstraňují výhradně ve vlhkém prostředí;
- odstraňování obvazů během koupele může dítěti zpříjemnit proces převazu ran, voda může pomoci rozpustit přilnavé krusty. Neexistuje žádný zavedený standard péče týkající se frekvence koupání. Během hospitalizace je doporučeno koupání každý den nebo každý druhý den při výměně obvazů;
- s opatrností odstraňovat ulpívající náplasti např. také ve vodní lázni nebo za pomoci prostředků na bázi 100 % silikonů (sprej, napuštěný polštářek aj.);
- před zahájením koupelí nebo převazů je nutné vyčkat účinku analgetik, která byla použita také s ohledem na cestu aplikace;

Obr. 1. Klinické příznaky EB. a) Eroze na levé tváři a uchu u novorozence postiženého junctional epidermolysis bullosa (JEB). b) Léze na hýždích a genitální oblasti u stejného pacienta. c) Eroze na zádech dítěte (8 let) s recesivní dystrofickou epidermolysis bullosa. d) Deformace palčáků v důsledku úplného syndaktylie a chronické eroze s četnými krustami na ruce a předloktí 17letého chlapce s recesivní dystrofickou bulózou epidermolysis. e) Spinocelulární karcinom na levém koleni (stejný pacient)

Zdroj obrázku: Retrosi et al. 2022. Dostupné z: doi:10.1186/s13052-022-01252-3



- pro eliminaci anxiolýzy před převazem je vhodné sedovat dítě benzodiazepiny. Midazolam je lék s rychlým nástupem účinku a malým počtem nežádoucích účinků, který lze použít perorálně, intravenózně nebo intranazálně dle indikace lékaře (2, 3, 5, 18, 27).

Rány

Adekvátní posouzení rány a její morfologie (neporušené puchýře versus eroze; chronická versus akutní; exsudativní versus neexsudativní) je zásadní determinant pro nastavení komplexního plánu péče. Obvazy chrání kůži jako fyzická bariéra, snižují riziko infekce rány a zajišťují prostředí příznivé pro hojení ran. Specifické aspekty režimu ošetřování rány, jako je četnost výměny obvazů a typy používaných pomůcek se u jednotlivých osob liší v souvislosti s rozsahem postižení, charakteristiky rány, preferencí pacienta a přítomnosti či nepřítomnosti infekce. Pro minimalizaci antimikrobiální rezistence jsou preferenčně aplikována lokální antiseptika nebo lokální antibiotika. V případě neefektivní lokální léčby jsou pacienti s EB léčeni systémovými antibiotiky na základě verifikace výsledků

bakteriální kultivace. Nejčastějším původcem zánětu je zlatý stafylokok, *Streptococcus species* a *Pseudomonas aeruginosa*. Systémové infekce jsou méně časté, nejčastěji vznikají na základě kožní infekce. Z důvodu chronické podvýživy a oslabení imunitního systému organismu mohou imunosuprimované dítě ohrozit na životě (5, 27). Bakteriální rezistence vůči antibiotikům stále narůstá, což obecně vyvolává vážné obavy (5, 21). Pro hojení ran má zásadní význam udržování adekvátní výživy dítěte. Management řízení výživy u dětí s EB je velmi komplikovaný, především kvůli vysokým kalorickým nárokům sekundárně způsobeným zrychleným hojením ran, opakovanými ztrátami krve a bílkovin přes rány a nízkým příjmem často způsobeným prolongovanou dysfagií a zácpou. Také deplece železa, zinku, selenu, folátu a vitaminů A, D a B₆ se významnou měrou podílí na zhoršeném hojení ran, osteoporóze a poruchách metabolismu (1, 3, 6, 12, 27).

Další doporučení pro prevenci vzniku ran a jejich hojení:

- je třeba včas zajistit správnou péči o rány a techniku převazů;

- u většiny případů je vhodná lokální péče o rány pomocí vazelinové gázy nebo podobných obvazů, které jsou dostačující k ochraně kůže před traumatem a k udržení vlhkého prostředí pro hojení ran;
- k převazům otevřených neexsudativních ran užívat neadhezivní primární obvaz, neadherentní pěny, modifikované absorpční polštářky, lipidokoloidní obvazy. Např. Duoderm Extra thin se doporučují pro minimálně exsudativní rány, které mohou pomoci při symptomatické úlevě;
- pro ošetření puchýřů je doporučováno pomocí sterilní jehly velkého průsvitu puchýř propíchnout skrz rovnoběžně s kůží. Punkci puchýře lze provést na více místech a následně jemným tlakem za pomoci sterilní gázy puchýř drenážovat. Vrchol puchýře ponecháme na místě, pro minimalizaci infekce a přirozený kryt (2, 12, 18, 20, 26, 37).
- k urychlení kožně-epidermálního hojení je vhodné využití biomateriálů na bázi kolagenu. Zkrácení doby hojení pomocí kolagenových membrán snižuje riziko dalších septických komplikací, dehydratace a hydroelektrolytické nerovnováhy;
- sekundární obvazy mohou být přiloženy přes primární obvazy tak, aby se zajistilo další odpružení. Je vhodné přikládat obvazy i k překrytí kostních výběžků;
- u starších dětí se doporučuje používat speciální obuv a ochranu v oblasti kolen, aby se zabránilo vzniku puchýřů;
- je třeba zvážit umístění lézí a potřebu ochrany dalších predilekčních míst puchýřů;
- každá nehojící se rána trvající déle než 6 měsíců by měla být posouzena z hlediska rizika vzniku dlaždicobuněčného karcinomu;
- korekce anémie a vysoce kalorická strava vytváří podporu rychlého hojení ran;
- při manipulaci s dítětem je nutná eliminace mechanického tření a namáhání pokožky střížní silou – nešetné posouvání, smýkání nemocného po podložce. Pokud je to možné, zdravotnický personál by se měl vyhnout také používání pevných skluzavek k bočnímu přesunu pacientů i zvedání pacienta z lůžka, sedačky aj;
- novorozence a kojence je nejbezpečněji zvedat na polštáři nebo podložce, aby nedošlo k poškození či erozi kůže tlakem;
- je-li to možné, je třeba se vyhnout či eliminovat použití lepení např. kanyl, nazogastričních sond, EKG svodů apod;
- při monitorování krevního tlaku lze pro podložení manžety použít měkkých bavlněných tkanin;
- monitorování saturace krve kyslíkem by mělo být prováděno pomocí jemné svorky. Je-li to možné, je vhodné se vyhnout kontinuálnímu měření a měnit místa přiložení svorky;
- při aplikaci kyslíku musí být kůže pacienta chráněna obvazy, aby nedošlo k poškození obličejovými maskami;
- u dítěte v bezvědomí by oční víčka neměla být zalepena páskou, do spojivkového

vaku je nutno aplikovat dostatečné množství oční masti a oči promazat;

- čistě explorativní invazivní vyšetření (např. katetrizace moči, cystoskopie, laryngobronchoskopie) bez terapeutického účinku, je třeba pečlivě zvážit a pokud je to možné, požádat o radu referenční centrum pro EB;
- je třeba se vyhnout použití sběrných (adhezivních) sáčků na moč u dětí. Odběr provádíme pokud možno čistým zachytem vzorku tak, aby nedošlo k poškození kůže;
- při venepunkci lze jako alternativu turniketu použít jemné ruční uchopení kolem paže s vyloučením stříhového namáhání pokožky (1, 3, 12, 18, 27, 31).

Závěr první části

Epidermolysis bullosa je porucha vyznačující se tvorbou puchýřů na kůži a sliznicích po minimálním traumatu. Dokonce i ty nejrušnější postupy při péči o dítě, pokud nejsou prováděny správně, mohou způsobit rozsáhlou ztrátu kožního krytu, tvorbu bul, bolest, infekci a zjizvení.

První polovina tohoto příspěvku poskytla přehled klinického obrazu EP včetně typů onemocnění a souvisejících symptomů a možných komplikací. Dále byla rozebrána léčba, prevence a nejčastější příznaky onemocnění – pruritus, bolest, kožní eroze a rány a doporučení pro jejich možné řešení s důrazem na praktické typy péče o tyto děti.

Ve druhém dílu příspěvku bude podán přehled komplikací týkajících se jednotlivých tělesných systémů, které onemocnění primárně či sekundárně postihuje – gastrointestinální komplikace, postižení rukou, nohou, pseudosyndaktylie, orodentální projevy onemocnění a komplikace, malnutrice, poruchy růstu, anémie a další, s doporučením praktických řešení. Protože je Epidermolysis bullosa heterogenní skupinou vrozených puchýřovitých onemocnění, která se obvykle projevuje v novorozeneckém období, bude se přehled týkat také rozšířených specifík péče o novorozence a kojence.

LITERATURA

1. Ott Hc, Eich C, Schriek K, Ludwikowski B. Epidermolysis bullosa hereditaria bei Schulkindern und Adoleszenten. Der Hautarzt [Internet]. 2016;67(4):279-286 [cited 2022-08-21]. ISSN 0017-8470. Available from: doi:10.1007/s00105-016-3774-6.
2. Retrosi Ch, Diociaiuti A, Ranieri C, et al. Multidisciplinary care for patients with epidermolysis bullosa from birth to adolescence: experience of one Italian reference center. Italian Journal of Pediatrics [Internet]. 2022;48(1) [cit. 2022-09-11]. ISSN 1824-7288. Available from: doi:10.1186/s13052-022-01252-3.
3. Has C, El Hachem M, Bučková H, et al. Practical management of epidermolysis bullosa: consensus clinical position statement from the European Reference Network for Rare Skin Diseases. Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology [Internet]. 2021;35(12):2349-2360 [cit. 2022-08-24]. ISSN 0926-9959. Available from: doi:10.1111/jdv.17629.
4. Ganani D, Malovitski K, Sarig O, et al. Epidermolysis bullosa simplex due to bi-allelic DST mutations: Case series and review of the literature. Pediatric Dermatology [Internet]. 2021; 38(2):436-441 [cit. 2022-08-21]. ISSN 0736-8046. Available from: doi:10.1111/pde.14477.
5. Huitema L, Phillips T, Alexeev V, et al. Immunological mechanisms underlying progression of chronic wounds in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Experimental Dermatology [Internet]. 2021;30(12):1724-1733 [cit. 2022-08-21]. ISSN 0906-6705. Available from: doi:10.1111/exd.14411.
6. Marchili Mr, Spina G, Roversi M, et al. Epidermolysis Bullosa in children: the central role of the pediatrician. Orphanet Journal of Rare Diseases [Internet]. 2022;17(1) [cit. 2022-08-22]. ISSN 1750-1172. Available from: doi:10.1186/s13023-021-02144-1.
7. Baardman R, Yenamandra VK, Duipmans JC, et al. Novel insights into the epidemiology of epidermolysis bullosa (EB) from the Dutch EB Registry: EB more common than previously assumed? Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology [Internet]. 2021;35(4):995-1006 [cit. 2022-08-22]. ISSN 0926-9959. Available from: doi:10.1111/jdv.17012.

**Další literatura u autorky
a na www.dermatologiepraxi.cz**