

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.

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.

(Cit. zkr: Dermatol. praxi. 2023;17(1):8-12; <https://doi.org/10.36290/der.2023.001>)

Gastrointestinální komplikace

Jícnové eroze a striktury jsou běžným rysem DEB, zejména u recesivních podtypů, mohou se ale také vyskytovat i u typu KEB. Postižení sliznic dutiny ústní a stenózy nebo dilatace jícnu způsobují nociceptivní a neuropatickou bolest a významně přispívají k neprospívání a malnutrici dítěte (1, 2). Pacienti

s DEB postupují díky četným relapsům jícnových stenóz opakovanou invazivní dilatací jícnu. Děti trpí častou dysfagií a na základě jizvení v okolí dolního jícnového svěrače současně volnou regurgitací kyselého žaludečního obsahu do dolní části jícnu (1, 3, 4). U junkční EB dominují projevy dystrofie, neprospívání a enteropatie se ztrátou proteinů.

Zácpa a celiakie jsou nejčastěji pozorovány u pacientů starších 10 let postižených DEB. Výskyt celiakie je ale obecně vzácný a skutečná incidence tohoto onemocnění dosud není známa (1, 5). Chronická zácpa je komplikace sekundární k análním lézím souvisejícím s dietou s nízkým obsahem vlákniny, sníženým příjmem tekutin, protrahovaným

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(2):66-71

Článek přijat redakcí: 8. 11. 2022

Článek přijat k publikaci: 29. 1. 2023

Obr. 1. Další ukázky postižení kůže a dalších abnormalit u novorozenců: a) absence kůže nad parieto-temporální oblastí pokožky hlavy rozšiřující se do interorbitálních a středních oblastí obličeje; perineální oblast; horní a dolní končetiny včetně steh, nohou, chodidel, paží, předloktí a rukou; bilaterální zakalená rohovka, ektropium levého dolního víčka a dysplastické uši; b) pylorická atrezie: studie horní části gastrointestinálního traktu znázorňující obstrukci vývodu žaludku a sonografie břicha – žaludek naplněný vzduchem; c) ultrazvuk břicha prokazující víceúrovňové obstrukce močových cest: těžká hydronefróza levé ledviny (zcela vlevo); obstrukce levého ureteropelvickeho spojení (uprostřed); a malý a zhroucený močový měchýř a výrazně dilatovaný levý ureter, což znamená obstrukci vezikoureterické junkce (zcela vpravo). Zdroj obrázku: Pongmee et al. 2022. Dostupné z: doi:10.3389/fgene.2022.847150



vyprazdňováním a perorálním doplňováním železa z důvodu anémie. U některých pacientů je popisován naopak průjem v důsledku fragility sliznice, spojený s makroskopickou a/nebo mikroskopickou kolitidou (1, 4).

Doporučení

- Při klinickém podezření na stenózu jícnu je prvořadé včasné rentgenové vyšetření jícnu s kontrastní látkou pro lokalizaci stenózy či stenóz;
- u kojenců a malých dětí je vhodné vyloučit jiné zdravotní příčiny zácpy – vyloučení celiakie nebo alergie na bílkoviny kravského mléka;
- také léky proti bolesti včetně opiátů a kodeinu snižují střevní peristaltiku;
- perorální přípravky železa k léčbě anémie mohou způsobit zácpu;
- pediatr pravidelně hodnotí nutriční stav dětí i růstovou křivku a konzultuje s dietologem. Zásadní je monitoring hladiny hemoglobinu a albuminu;
- důležitá je včasná konzultace s gastroenterologem, detekce a léčba zácpy tak, aby se předešlo análním fisurám a následné bolesti při defekaci;
- pro prevenci zácpy zahrnout do denního jídelníčku adekvátní množství sacharidů, zejména sacharidů komplexních. Pokud

je to možné, adekvátně suplementovat vysoký obsah vlákniny do stravy;

- vláknina může být přítomna v rozpustné a nerozpustné formě;
- příjem vlákniny lze také zvýšit použitím čistého zdroje rozpustné vlákniny, jako je Optifibre® (Nestlé), což je zásadní faktor pro přípravu potravin a nápojů;
- pokud je nutná enterální výživa, je velmi vhodné od 6–8 měsíců užívat enterální přípravky s vlákninou odpovídající věku a od 9–12 měsíců;
- doporučuje se preventivně přidávat vlákninu u všech dětí od 12 měsíců;
- doplňková čistá vláknina by měla být zaváděna postupně podle pokynů výrobce;
- současně zvýšit perorální příjem tekutin;
- pokud je nasazena medikace, u které je zácpa známým nežádoucím účinkem, lze zvážit preventivní opatření – laxantiva na bázi polyetylglykolu dle věku dítěte až 2x denně, kontrola pravidelného návyku;
- k léčbě zácpy u kojenců a mladších dětí lze použít změkčovadla stolice, jako je laktulóza;
- při dysfagii přizpůsobit typ a formu stravy stavu dítěte. Předejít zhoršení stavu a preferovat na přechodnou dobu tekutou nebo polotekutou výživu, nejlépe studenou;

- kontrolovat zubní kaz, kvalitu chrupu a dutiny ústní – mohou znamenat snížený příjem potravin, které se obtížně kousou a žvýkají (např. syrové ovoce a zelenina (1–4, 6).

Ruce, nohy, pseudosyndaktylie

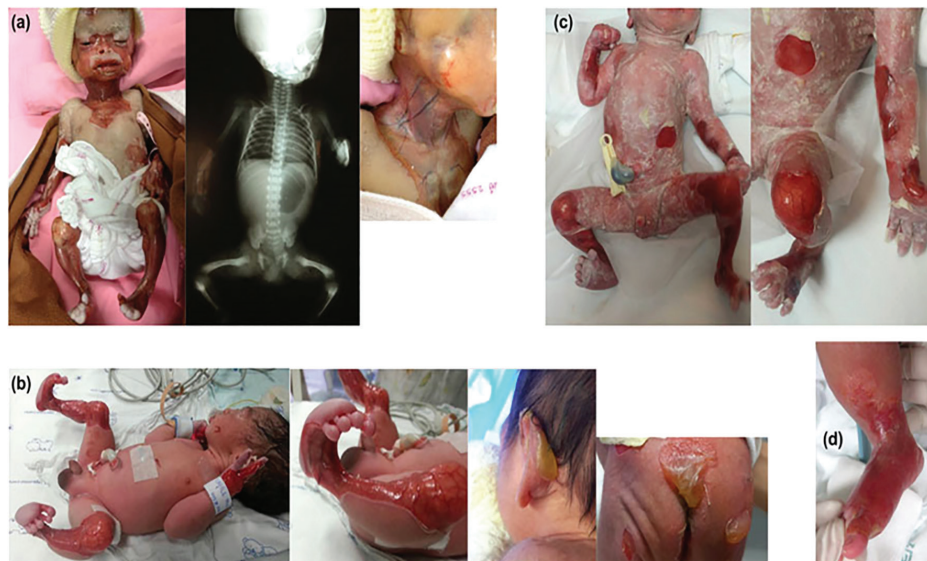
Devadesát procent pacientů s EB má jeden nebo více podiatrických projevů, včetně puchýřů, hyperkeratózy, plochých nohou, dystrofie nehtů nebo strukturálních abnormalit ovlivňujících polohu nohou (7). V důsledku chronicky se opakujících traumatů a souvisejících zánětlivých a fibrotických remodelačních procesů se u větších dětí objevují fleční kontraktury prstů, addukční kontraktury palců a pseudosyndaktylie rukou a nohou (3, 8, 9). Tyto komplikace se týkají především typu recesivní dystrofické epidermolysis bullosa. V závěrečné fázi se všechny prsty na rukou a nohou obalí kůží tzv. „rukavičková deformita“ neboli syndrom „rukavice“, který ohrožuje funkční vývoj ruky i nohy dítěte. Pseudosyndaktylie u pacientů s tímto onemocněním se vyznačují vysokou mírou recidivy. Chirurgický zákrok je i přes svá rizika pro nápravu závažných deformit ruky a nohy a zlepšení kvality života pacienta nicméně zásadní (3, 8, 9).

Doporučení pro praxi

- Je důrazně doporučováno nabízet podiatrické vzdělávací programy k prevenci vzniku puchýřů a ran všem rodičům a dětem;
- puchýře vyskytující se na rukou a nohou vyžadují speciální převazy, aby se zabránilo časnému sloučení, srůstu prstů;
- separace jednotlivých prstů by měla být provedena pomocí snadno modelovatelných obvazů, jako jsou měkké pěnové kryty např. Mepilex nebo Mepilex Lite, které se nařezou na proužky a vkládají mezi prsty. K tomuto účelu lze použít také například gázy impregnované parafínem, které se opět nastříhají na tenké proužky a vloží (9, 10);
- odstranění případných přilnavých obvazů vždy ideálně silikonovým sprejem;
- v rámci preventivních opatření pseudosyndaktylie je vhodné použití ergoterapeutických opatření, protizánětlivých a antifibrotických léků;

- v závažných případech je nutné přistoupit k chirurgické intervenci – uvolnění kontraktur prstů, a to jak na noze, tak na ruce, a adheziolýze. I když je tato intervence spojena s vysokým rizikem recidivy, je většinou léčených pacientů a jejich rodin hodnocena pozitivně;
- pro prevenci puchýřů na nohou je zásadní používání vložek tlumících nárazy, ortopedických vložek a obuvi na míru, která by měla mít bezešvou vnitřní podšívku a zaoblenou špičku. Bavlněné ponožky se stříbrným vláknem a stříbrným vinylovým potahem (například CoolSorb) lze použít s jednoduchými vložkami. Ponožky poskytují ventilaci, odvádějí vlhkost a snižují tření;
- u batolat, která začínají chodit, preferujeme pro domácí chůzi chodit naboso nebo jen v ponožkách, což vede k normálnímu růstu a rozvíjí svalovou sílu kloubů. Dítě bude také těžit z proprioceptivní zpětné vazby při chůzi naboso. Tyto přínosy musí být vyváženy rizikem poškození nechráněné kůže;
- venku by měly být dětské nohy chráněny v lehké pružné obuvi vyrobené z přírodních materiálů;
- děti s EB mohou mít jednu nohu menší než druhou kvůli prenatalní ztrátě kůže a podkožní tkáně: to lze zvládnout správně padnoucí obuví různých velikostí na míru dětské noze;
- děti s těžkými typy EB, které potřebují objemné obvazy na chodidla, mohou mít potíže s hledáním vhodné obuvi. Lze využít lehké plastové boty typu Crocs;
- změny nehtů (dystrofické nehty) na rukou i nohou se vyskytují u všech podtypů EB již v dětském věku;
- nehty by měly být zachovány kde je to možné, protože chrání špičky prstů před třením a tlakem;
- nehty se udržují zastřižené rovně, denně až týdně, v závislosti na věku a tloušťce nehtu, je vhodné aplikovat krém na bázi močoviny, ke snížení tloušťky keratinové vrstvy a hydrataci nehtu;
- postižené děti jsou vážně ohrožené ve svém motorickém a psychosociálním vývoji, proto by mezioborová péče měla být zahájena již v rané fázi. Multidisciplinární terapie by měla zahrnovat podiatra, ergo-

Obr. 2. Kožní postižení a další abnormality novorozenců: a) výrazná absence kůže a erytematózní atrofické skvrny na obličeji, krku, horní hrudní stěně a na horních a dolních končetinách; rentgen ukazuje žaludek s objemnou vzduchovou bublinou svědčící o pylorické atrezii; b) erytematózní atrofické skvrny a absence kůže na dolních končetinách, zasahující až k chodidlům, a napjaté velké buly v zadní části levého ušního boltce, sakrální oblasti a hýždě; c) erytematózní atrofické skvrny a absence kůže na břišní stěně, předloktí a dolních končetinách. d) Lokalizovaná absence kůže na hřbetu pravé nohy až ke kotníku. Zdroj obrázku: Pongmee et al. 2022. Dostupné z: doi:10.3389/fgene.2022.847150



terapeuta a fyzioterapeuta, aby se snížila bolest při chůzi a podpořila mobilita (3, 7, 9–11).

Orodonální projevy

Orodonální změny se v závislosti na podtypu EB velmi liší. Pokud jde o mírné subtypy EB mohou ústní měkké tkáně pacientů vykazovat pouze příležitostné vezikulobulózní léze s rychlým hojením a bez jizev. V těžších případech RDEB může být postižena celá ústní sliznice rozsáhlými puchýři s jizvením a následnou mikro stomií, ankyloglosií, obliterací vestibula, denudací jazyka a ankyloglossií. Chrup v důsledku přítomnosti zubních anomálií, jako je hypoplasie skloviny, může být mnohočetně postižen kazem. Kariézní chrup doprovází bolest a omezený příjem potravy s následným hubnutím dítěte se všemi jeho dopady. Současná výrazně zvýšená vulnerability sliznice dutiny ústní zapříčiňuje mnohdy nedostatečnou ústní hygienu dítěte, se kterou souvisí řada dalších zubních komplikací (1–3, 12, 13).

Doporučení

- Každé dítě, i bez aktuálních zásadních potíží v ústní dutině, musí být pro významnou predispozici k lézím ústní tkáně pečlivě sledováno a ošetřováno ještě

dříve, než se objeví problémy s dutinou ústní;

- návštěvy zubaře se doporučují časně, ideálně od prvních měsíců života v případech, kdy byla stanovena včasná diagnóza, a edukace rodičů by měla být poskytnuta ještě před prořezáním zubů;
- důraz je kladen na pravidelné zubní prohlídky v intervalu 3 až 6 měsíců;
- denní čištění zubů by mělo začít ihned, jakmile se zub prořeže;
- pro důslednou hygienu jsou voleny vhodné zubní kartáčky – malá hlava kartáčku, měkké štětiny, které lze před použitím ještě změkčit teplou vodou;
- v případě potřeby existují rukojeti kartáčku přizpůsobené funkci ruky pro pacienty s pseudosyndaktylií, kteří mají problémy s manuální zručností;
- manuální zubní kartáček je vhodnější než elektrický kartáček;
- v období výrazných orálních slizničních erozí a lézí motivovat dítě k čištění zubů měkkými tampony a vodou;
- je třeba se vyhnout dráždivé zubní pastě;
- dětem s EB jsou předepisovány ústní vody a ústní gely zaměřené na léčbu mukozitidy, ústních lézí a candidi. Zejména po jídle je vhodné vyplachování ústní dutiny vodou nebo dvakrát denně

antiseptickou ústní vodou (např. chlorhexidin 0,12%; polyhexanid 0,12%, bez alkoholu);

- pro děti a rodiče je indikováno poradenství s nutričním specialistou za účelem stanovení dietního preventivního programu k prevenci zubního kazu;
- pro prevenci zubního kazu je zásadní strava s omezením cukrovinek;
- ve stravě jsou upřednostňovány měkké potraviny, minimalizují se potraviny či tekutiny kyselé (např. ovocné šťávy);
- u bolestivých vředů může pomoci použití lokálních anestetik (např. roztok lidokain hydrochloridu 1% s dexpanthenolem nebo xylokain 2% gel);
- dle stavu chrupu je vhodná měsíční aplikace fluoridového laku ošetřujícím zubním lékařem (1, 2, 12, 13).

Malnutrice, porucha růstu a anémie

U pacientů s epidermolysis bullosa jsou v důsledku chronického zánětu, nadměrné ztráty bílkovin puchýři, recidivujícím sekundárním infekcím a systémového poškození nutriční potřeby významně zvýšené. Závažnost rizika malnutrice u dětí s epidermolysis bullosa významně koreluje se závažností onemocnění a je nezávislým prediktorem středně těžké až těžké malnutrice (6, 14). Puchýře v jícnu a jiné gastrointestinální komplikace mohou komplikovat příjem potravy a potíže při krmení zejména novorozenců a kojenců. Mnohdy snížený příjem potravy a zvýšené nutriční potřeby vedou k podvýživě dětí a následné retardaci růstu, opoždění vývoje a chronickým, nehojícím se ranám. U dětí s minimálními puchýři a bez poškození gastrointestinálního systému, jsou nutriční potřeby srovnatelné s potřebami zdravých dětí stejného věku a pohlaví (6, 10, 14). Podvýživa je častější u pacientů ve věku 1–10 let a souvisí také s deficitem celkového proteinu a sérového albuminu (1). Anémie odrážející chronický zánět typický pro pacienty s EB představuje jednu z nejdůležitějších komplikací především u pacientů s DEB. Nejvíce postižení anémií jsou často pacienti ve věku do 1 roku. Nedostatek vitamínu D byl většinou pozorován u pacientů starších 10 let postižených DEB. Některé studie po-

pisují roli nedostatku vitamínu D vzhledem k anémii (1, 2, 11).

Doporučení

- V přístupech pediatrické a nutriční péče dominuje specifická dieta s vyvážením všech makroživin, dietní doporučení pro pestrou a vyváženou výživu a celkové zlepšení kalorického příjmu s omezením cukru;
- pacienti vyžadují vyšší množství bílkovin ve stravě z důvodu větších ztrát prostřednictvím kožních lézí a zánětlivých procesů;
- výživa by měla být optimalizována tak, aby podporovala hojení ran: je třeba vypočítat kalorický příjem a doporučit dietu s dostatečným množstvím bílkovin a mikroživin (vitamíny, zinek, železo atd). Pro saturaci zvýšené potřeby kalorií a doplnění chutnosti pokrmu lze přidat adekvátní množství tuků v podobě másla;
- vhodná je suplementace specifických vitamínových doplňků, například formou každodenní konzumace běžného komerčně dostupného multivitaminového sirupu dle chuti dítěte a stavu sliznic dutiny ústní;
- nabízet dítěti potraviny bohaté na vitaminy jako A, C, D, B₆, B₁₂, thiamin, riboflavin a minerály jako zinek, vápník a železo;
- doporučeno je podávat často a malé porce jídla přizpůsobená chutím dítěte;
- při podávání stravy je nutné brát v úvahu chuť a preference dítěte, špatný chrup, averzi k jídlu a psychické stavy – apatie, deprese;
- k léčbě anémie je třeba u pacientů s EB nejprve řešit výživu;
- na základě laboratorních a klinických monitorování je dále na místě pravidelná substituce železa. Navíc snížená gastrointestinální absorpce, chronické ztráty, nutriční deficity a chronický zánětlivý stav mohou u pacientů s EB vést k nutnosti pravidelných transfuzí (1, 6, 12).

Další komplikace

Sepse je jednou z nejčastějších extrakutánních komplikací u pacientů s EB. Zatímco sepsa se ukázala jako hlavní příčina morbiditu a mortality u mladších pacientů, spinocelulární karcinom byl v souladu s li-

terárními nálezy většinou pozorován u starších pacientů, z nichž většina byla postižena DEB (1). Puchýře, které se mohou vyskytovat i v dýchacích cestách, nebo zhoršující se zjizvení granulační tkáně, může mít za následek potenciálně život ohrožující obstrukci dýchacích cest dítěte. U specifických forem JEB nebo u EBS dětí se svalovou dystrofií se v důsledku lézí tracheolaryngeálních struktur vyskytuje dušnost s rizikem úplné obstrukce dýchacích cest, slabý nebo chraplavý pláč, dysfonie, inspirační stridor, edém měkkých tkání, vezikulace nebo puchýře a ulcerace, ztlustění a zjizvení pravých a nepravých hlasivek (1, 2, 13). Nefro-urologické komplikace, puchýře nebo striktury močového ústrojí mohou způsobit akutní retenci moče, akutní i chronické ledvinové selhání, exstomie močového měchýře a fimózy (1). Genitourinární eroze vedoucí k jizvení jsou časté u typů JEB, DEB i KEB. Oční nálezy zahrnují puchýře a eroze rohovky, zjizvení rohovky, puchýře na spojivce, spojivkové eroze, symblefaron – srůst víček s očním bulbem, puchýře a jizvy na očních víčkách, ekotropium a obstrukci slzných cest. Důsledkem opakovaného poranění rohovky hojícího se jizvou může dojít k výraznému poškození zraku (13). Eroze rohovky se projevují akutním nástupem výrazné bolesti očí a vyžadují okamžitou léčbu, eliminaci komplikací a poškození rohovky. U některých pacientů s EBS byl zjištěn také strabismus a očním synechie (1, 2). Mezi endokrinními komplikacemi EB patří osteoporóza, hypotyreóza, Hashimotova tyreoiditida a diabetes 1. typu. Kardiologickými komplikacemi jsou například intraventrikulární defekt, změny rytmu aj. Navíc byl popsán i případ akutního infarktu myokardu u pacienta s JEB (1, 2, 12).

Děti s onemocněním EB trpí častěji obstrukčním syndromem spánkové apnoe, epilepsií, a depresí. Zažívají výrazný stres nejen ze stálé bolesti, ale také z pocitů odlišnosti od své skupiny vrstevníků. Psychologické intervence hrají významnou roli v péči o dítě i jeho rodinu. V psychologickém přístupu lze využít například sekundární obvazový materiál, který, protože je často na těle dítěte téměř všudypřítomný, může být zbarvený tak, aby co nejvěrněji kopírovaly kůži nebo oděv dítěte (15).

Novorozenec a kojeneček – rozšířená specifika péče

Rozsah a závažnost postižení kůže a sliznic novorozenců a kojenců je extrémně variabilní. Fragilní kůže těchto dětí vyžaduje při ošetřování specifická opatření a především kůže nezralého novorozence s EB, u kterého probíhá funkční adaptace na mimoděložní prostředí, vyžaduje při péči a manipulaci zvláštní opatrnost. Kožní a slizniční léze predisponují k opakujícím se a potenciálně život ohrožujícím infekcím a způsobují ztrátu tekutin a elektrolytů, což může vést k rychlé dehydrataci dítěte a závažné dysbalanci elektrolytů (10, 16). Zásady pro léčbu puchýřů a ošetření ran jsou podobné jako u větších dětí a dospělých. Veškerá péče probíhá s ohledem na specifický podtyp EB a věk pacienta, stav výživy, chronickou anémii a hypoalbuminémii, charakteristiky rány včetně infekce a zánětu, související příznaky, konkrétně bolest a svědění (12). Navíc v případě výskytu puchýřů na ústní sliznici může mít novorozenec potíže s krmením a podpora specializovaného ošetrovatelského personálu za účelem podpory kojení hraje klíčovou roli již od prvních dnů života (16).

Další doporučení

- Identifikační jmenovku novorozence je nutné připevnit místo na zápěstí na oděv dítěte;
- pupečník by měl být zajištěn ligaturou. Plastové svorky odírají kůži a nejsou vhodné;
- u novorozenců je třeba se vyhnout krevním testům z paty, protože při uchopení paty je kůže namáhána stříhem může dojít ke kožní erozi a puchýři;
- teplo a vlhkost snižují práh odolnosti kůže a přispívají ke vzniku puchýřů. Proto jsou nutná nastavit všeobecná opatření ke snížení působení obou těchto faktorů. Toto se týká také péče o novorozence v inkubátoru. Po stabilizaci organismu, a pokud to stav dítěte umožňuje je dítě časně přemísťováno z inkubátoru do postýlky;
- pokud je to možné, měl by být podporován častý kontakt skin to skin s rodiči;
- pro eliminaci vzniku puchýřů v dýchacích cestách je vhodné se vyhnout naso a oro-

faryngeálnímu odsávání. V případě nutnosti se volí měkký katétr s minimálním sacím tlakem;

- pro měření saturace krve kyslíkem (pulzní oxymetrie) je vhodné použít klipové senzory namísto lepicích;
- aby se omezilo odírání pokožky od elastických okrajů jednorázové pleny, měly by být okraje nejprve podloženy měkkým materiálem (např. měkká silikonová kontaktní vrstva nebo pěna jako Mepitac®, Mölnlycke). Bezpečnější jsou pleny se suchým zipem, protože je méně pravděpodobné, že se zajišťovací lepicí pásky přichytí ke kůži. Zevní genitál a hýždě je vhodné čistit tekutým, měkkým parafinem nebo čistícím prostředkem na bázi změkčovadla/oleje;
- je vhodné vybírat oblečení lehké, hladké s vlastnostmi hedvábí s ochrannou aktivitou antimikrobiálního činidla, nejlépe bezešvé s předním zapínáním či vázáním. Oblečení by mělo být oblékáno na ruby, švy způsobují tření kůže dítěte;
- zvláštní pozornost by měla být věnována manipulaci s dítětem a omezení tření. Při zvedání nahého kojence by měla pečující osoba dítě zlehka otočit na stranu, teprve poté položit dítěti jednu ruku za krk a hlavičku a druhou ruku položit na hýždě dítěte stočit jej zpět na záda do svých dlaní a teprve poté dítě zvednout;
- je třeba se vyhnout lepicím páskám. K zajištění elektrod, katétrů, sond atd. se doporučují měkké silikonové fixační pásky umožňující atraumatické odstranění např. opět Mepitac. Odlepujeme svinutím pásky ne klasickým odlepením lepicí pásky;
- k odstranění elektrod nebo náhodně aplikovaných pásek nebo obvazů, ale také oděvů přilepených na rány, je vhodné použít například Niltac sprej;
- pravidelná koupel dítěte ve vlažné až mírně teplé vodě s použitím změkčujících, olejových přípravků, by měla být frekvenčně přizpůsobena každému dítěti individuálně;
- infikované rány by měly být včas ošetřeny antiseptikem (např. obsahujícím 0,1 % chlorhexidinu). Po koupeli netřeme

kůži ručníkem, pouze osušíme jemným přikládáním hebké tkaniny na kůži;

- před kojením dítěte, je vhodné aplikovat na bradavku matky, rty a tváře dítěte, měkký parafin či lehkou vazelinu, aby se snížilo tření způsobené sáním dítěte z prsu;
- v případě krmení dítěte z láhve je vhodné savičku změkčit převařenou teplou vodou a podle sání dítěte případně upravit otvory v savičce tak, aby i slabé sání umožnilo uspokojivý průtok. Delší savičky, nebo speciální Habermannovy savičky, používané pro rozštěpy rtu/patra, zabraňují traumatizaci okraje dásní a nosu z objímky láhve;
- pro ochranu kůže kojenců a batolat je vhodné tzv. polstrování kostěných výběžků, jako jsou kyčle, lokty a kolena a to zejména, když děti začínají lézt a chodit. Lze použít obvazový materiál a gázu;
- ačkoli při větší aktivitě může dojít k většímu poranění, podpora motorického vývoje, zkoumání a samostatnosti je i pro tyto děti fyziologická a musí být plynule podporována;
- při zavádění příkrmů je vhodné používat lžičky s měkkými, hladkými okraji. Příkrmy obsahující větší kousky jsou pro dítě obtížnější zpracovatelné a mají potenciál zvýšit negativní zkušenosti dítěte s krmením. Nucené krmení je pro další výživu dítěte kontraproduktivní;
- při výběru potravin pro dítě je vhodné vybírat vysoce energetické potraviny připravované v dítětem preferované konzistenci (hustá, tekutá, polotuhá, kaše) a dále postupně upravovat;
- očkování proti infekčním onemocněním není kontraindikováno (1, 4, 10, 13, 17, 18).

Závěr

EB je vzácné onemocnění se systémovým postižením, které vyžaduje komplexní a multidisciplinární přístup. Optimalizace zdravotní péče o pacienty EB vyžaduje realizaci celé řady opatření, které by měly tento proces usnadnit, a celkově přispět ke zlepšení péče o pacienty. Tento přehled se zabýval současnými postupy v ošetrovatelské péči o děti s epidermolysis bullosa.

LITERATURA

1. 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.
2. Mellerio J, El Hachem EM, Bellon N, et al. Emergency management in epidermolysis bullosa: consensus clinical recommendations from the European reference network for rare skin diseases. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [Internet]. 2020;15(1) [cit. 2022-08-22]. ISSN 1750-1172. Available from: doi:10.1186/s13023-020-01403-x.
3. Ott Hc, Eich C, Schriek K, Ludwikowski B. Epidermolysis bullosa hereditaria bei Schulkindern und Adoleszenten. *Der Hautarzt* [Internet]. 2016;67(4):279-286 [cit. 2022-08-21]. ISSN 0017-8470. Available from: doi:10.1007/s00105-016-3774-6.
4. Chan J, Weisman MA, King A, et al. Occupational therapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [Internet]. 2019;14(1) [cit. 2022-08-25]. ISSN 1750-1172. Available from: doi:10.1186/s13023-019-1059-8.
5. Lu Cy, Hsieh MS, Wei KC, et al. Gastrointestinal involvement of primary skin diseases. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology* [Internet]. 2020;34(12):2766-2774 [cit. 2022-10-12]. ISSN 0926-9959. Available from: doi:10.1111/jdv.16676.
6. Manjunath SR, Mahajan D, Handa S, et al. The severity of malnutrition in children with epidermolysis bullosa correlates with disease severity. *Scientific Reports* [Internet]. 2021;11(1) [cit. 2022-08-21]. ISSN 2045-2322. Available from: doi:10.1038/s41598-021-96354.
7. Khan MT, O'sullivan M, Faitli B, et al. Foot care in epidermolysis bullosa: evidence-based guideline. *British Journal of Dermatology* [Internet]. 2020;182(3):593-604 [cit. 2022-10-19]. ISSN 0007-0963. Available from: doi:10.1111/bjd.18381.
8. Tuncer S, Sezgin B, Kaya B, et al. An algorithmic approach for the management of hand deformities in dystrophic epidermolysis bullosa. *Journal of Plastic Surgery and Hand Surgery* [Internet]. 2017;52(2):80-86 [cit. 2022-10-09]. ISSN 2000. Available from: doi:10.1080/2000656X.2017.1338183.
9. Lembo F, Parisi D, Cecchino LR, et al. Release of pseudosyndactyly in recessive dystrophic epidermolysis bullosa using a dermal regeneration template glove: the Foggia experience. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [Internet]. 2021;16(1) [cit. 2022-10-09]. ISSN 1750-1172. Available from: doi:10.1186/s13023-021-01697-5.
10. Nedelcuță R, Călin G, Nedelcuță, et al. Collagen-based biomaterials with possible therapeutic effects. *Journal of Mind and Medical Sciences* [Internet]. 2021;324-329 [cit. 2022-08-28]. ISSN 23927674. Available from: doi:10.22543/7674.82.P324329.
11. Breitenbach J, Gruber Ch, Klausegger A, et al. Pseudosyndactyly – an inflammatory and fibrotic wound healing disorder in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft* [Internet]. 2015;13(12):1257-1266 [cit. 2022-08-21]. ISSN 16100379. Available from: doi:10.1111/ddg.12839.
12. 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.
13. Krämer S, Lucas J, Gamboa F, et al. Clinical practice guidelines: Oral health care for children and adults living with epidermolysis bullosa. *Special Care in Dentistry* [Internet]. 2020;40(S1):3-81 [cit. 2022-09-12]. ISSN 0275-1879. Available from: doi:10.1111/scd.12511.
14. Reimer A, Hess M, Schwieger-Briel A, et al. Natural history of growth and anaemia in children with epidermolysis bullosa: a retrospective cohort study*. *British Journal of Dermatology* [Internet]. 2020;182(6):1437-1448 [cit. 2022-08-21]. ISSN 0007-0963. Available from: doi:10.1111/bjd.18475.
15. Hartenstein-Pinter A, Hübner-Möhler B, Zernikow B, et al. Verbandsmaterial bei Kindern mit Epidermolysis bullosa. *Der Schmerz* [Internet]. 2020;34(2):156-165 [cit. 2022-08-27]. ISSN 0932. Available from: doi:10.1007/s00482-019-00439-8.
16. 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.
17. El Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [Internet]. 2014;9(1) [cit. 2022-08-27]. ISSN 1750-1172. Available from: doi:10.1186/1750-1172-9-76.
18. Kaur J, Budhwar J, Maheshwary A, Bhatti KS. Blistering in a newborn: a rare case report. *Int J Res Dermatol*. 2020;6(3):432. doi: 10.18203/issn.2455-4529.IntJResDermatol20201596.