

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