

- u většiny případů je vhodná lokální péče o rány pomocí vazelínové 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 krypt (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 anemie 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 bavlněné tkaniny;
- 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 nejručnější 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 poskytl 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