

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