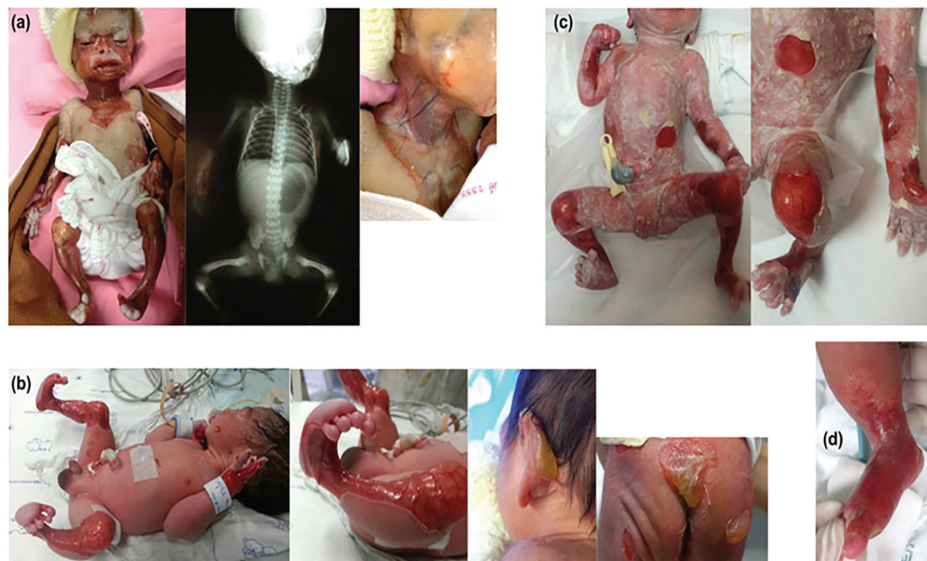


- v závažných případech je nutné přistoupit k chirurgické intervenci – uvolnění kontraktur prstů, a to jak na noze, tak na ruce, a adheziolýze. I když je tato intervence spojena s vysokým rizikem recidivy, je většinou léčených pacientů a jejich rodin hodnocena pozitivně;
- pro prevenci puchýřů na nohou 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).

Orocentální projevy

Orocentální 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 candidy. Zejména po jídle je vhodné vyplachování ústní dutiny vodou nebo dvakrát denně