

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 pestrout 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 morbidit 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 synechiem (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).