



# **EPIDERMOLYSIS BULLOSA**

PRZEWODNIK DLA PACJENTÓW I RODZICÓW





# **EPIDERMOLYSIS BULLOSA**

PRZEWODNIK DLA PACJENTÓW I RODZICÓW



Dr Anja Diem (EB Haus)

Dr Katarzyna Wertheim-Tysarowska (EB Polska)

Lek. med. Marcin Malka (PODOS)

Mgr Aleksandra Jakubiak (Mölnlycke Healthcare, partner publikacji)



**EB**Polska  
Epidermolysis Bullosa

**eb** Handbuch

Szanowni Państwo

Oddajemy w Państwa ręce „PRZEWODNIK DLA PACJENTÓW I RODZICÓW”. Jest to polskie tłumaczenie „EB-Handbuch” – opracowania przygotowanego przez specjalistów z EB Haus w Austrii, pod redakcją dr Anji Diem.

W wersji oryginalnej i w kilku innych wersjach językowych przewodnik ten jest dostępny online w formie pojedynczych rozdziałów. My jednak zdecydowaliśmy, że polskie tłumaczenie zostanie uzupełnione i przygotowane jako całościowa broszura, co wydaje nam się bardziej wartościowe dla czytelników.

„PRZEWODNIK DLA PACJENTÓW I RODZICÓW” jest skierowany do wszystkich osób bezpośrednio dotkniętych epidermolysis bullosa (EB), a także do ich rodzin i tych, przed którymi stają wyzwania związane z EB oraz do osób chcących pogłębić swoją wiedzę z zakresu EB.

Celem przewodnika jest dostarczenie szeregu potrzebnych informacji umożliwiających lepsze zrozumienie EB i poznanie sposobów radzenia sobie z różnymi wyzwaniami związanymi z tą chorobą. W żadnych okolicznościach przewodnik ten nie zastępuje jednak fachowej pomocy medycznej.

W niniejszym przewodniku poruszone zostały tylko niektóre kwestie. Z pewnością istnieją również inne metody radzenia sobie z różnymi problemami stosowane przez chorych i ich opiekunów. Intencją autorów jest zdobywanie doświadczenia, poszerzanie wiedzy i aktualizowanie przewodnika w przyszłości.

Jako redaktorzy tłumaczenia polskiego również zdajemy sobie sprawę ze zróżnicowania sytuacji chorych, w zależności od kraju, w którym mieszkają. Naszą intencją jest, aby polskie tłumaczenie niniejszego przewodnika było dostosowane do realiów polskich.

Stąd też zachęcamy Państwa do zgłaszania wszelkich sugestii dotyczących tego opracowania, co pozwoli nam stworzyć przewodnik możliwie najbardziej przydatny dla polskich chorych, ich rodzin i opiekunów. Uwagi prosimy kierować na adres: [terapia@ebpolska.pl](mailto:terapia@ebpolska.pl)

Z poważaniem

**Dr Anja Diem** (EB Haus)

**Dr Katarzyna Wertheim-Tysarowska** (Fundacja EB Polska)

**Lek. med. Marcin Malka** (Klinika Leczenia Ran PODOS)

**Mgr Aleksandra Jakubiak** (Mölnlycke Healthcare, partner publikacji)





# SPIIS TREŚCI



<b>01</b>	<b>NAJWAŻNIEJSZE KWESTIE</b>	<b>6</b>
<b>02</b>	<b>NARODZINY DZIECKA Z PODEJRZENIEM EB</b>	<b>7</b>
<b>03</b>	<b>BADANIA GENETYCZNE</b>	<b>9</b>
<b>04</b>	<b>PRZYJĘCIE DO SZPITALA W TRYBIE NAGŁYM</b>	<b>12</b>
<b>05</b>	<b>COVID-19, ZALECENIA DLA CHORYCH NA EB</b>	<b>13</b>
<b>06</b>	<b>OGÓLNE INFORMACJE DOTYCZĄCE LECZENIA RAN</b>	<b>15</b>
<b>07</b>	<b>LECZENIE RAN I ZMIANA OPATRUNKÓW</b>	<b>19</b>
<b>08</b>	<b>OCZY (EBS, RDEB, JEB, DDEB)</b>	<b>27</b>
<b>09</b>	<b>HIGIENA JAMY USTNEJ</b>	<b>29</b>
<b>10</b>	<b>ŚWIĄD (EBS, RDEB, JEB, DDEB)</b>	<b>32</b>
<b>11</b>	<b>EB I LECZENIE BÓLU</b>	<b>34</b>
<b>12</b>	<b>LEKI</b>	<b>35</b>
<b>13</b>	<b>RAK SKÓRY</b>	<b>36</b>
<b>14</b>	<b>ZNIECZULENIE</b>	<b>38</b>
<b>15</b>	<b>ODŻYWIANIE</b>	<b>39</b>
<b>16</b>	<b>EB A AKTYWNOŚĆ FIZYCZNA</b>	<b>45</b>
<b>17</b>	<b>ODZIEŻ I OBUWIE</b>	<b>46</b>
<b>18</b>	<b>WYDAWNICTWA I POLECANE STRONY</b>	<b>48</b>
<b>19</b>	<b>PLACÓWKI MEDYCZNE</b>	<b>49</b>
<b>20</b>	<b>ROZWIĄZANIA FIRMY MÖLNLYCKE. OPATRUNKI REFUNDOWANE</b>	<b>54</b>

# 01 NAJWAŻNIEJSZE KWESTIE

Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem



**Jeżeli czytasz nasz przewodnik, zakładamy, że wszystkie inne choroby, które mogą dawać objawy podobne do EB, zostały wykluczone przez lekarzy, którzy potwierdzili, że podejrzewają EB, czyli rzadką chorobę, o której istnieniu prawdopodobnie nigdy nie słyszałaś/-eś. Pragniemy pomóc Ci lepiej zrozumieć, co dzieje się z Twoim dzieckiem i jak najlepiej o nie dbać. Czym w rzeczywistości jest EB i jakie są przyczyny tej choroby, możesz przeczytać w rozdziale „Ogólne informacje o EB”.**

Kiedy noworodek przychodzi na świat i istnieje podejrzenie, że może być chory na EB, zwykle powoduje to szereg reakcji. W pierwszych dniach życia dziecka rodzice często doświadczają wahań nastroju. Od czasu otrzymania informacji, że „coś z ich dzieckiem jest nie tak”, do momentu ostatecznej diagnozy rodzice przeżywają okresy niepewności i strachu, które bardzo trudno jest im znieść.

Potwierdzenie rozpoznania typu EB może zająć trochę czasu, a Ty musisz normalnie żyć. Ostatecznej diagnozy nie można wydać wyłącznie na podstawie obserwacji stanu skóry dziecka (wiele pęcherzy, kilka pęcherzy, duże rany, małe rany), dlatego też nie należy wyciągać żadnych pochopnych wniosków. Niemowlęta z rozległymi ranami powierzchniowymi po urodzeniu mogą być chore na łagodniejsze formy EB, a niektóre początkowo łagodne objawy ostatecznie zamieniają się w cięższy typ choroby. Może to zmylić nawet opiekunów mających doświadczenie z EB. Czasami badania diagnostyczne odbywają się bardzo szybko, a w niektórych przypadkach mogą trwać nawet kilka miesięcy zanim zdiagnozowana zostanie konkretna postać choroby. Na całym świecie istnieje tylko kilka laboratoriów, które mogą przeprowadzać testy diagnostyczne, a znalezienie dokładnej, podstawowej zmiany genetycznej powodującej chorobę jest niezwykle skomplikowane. Dlatego też poczekaj na ostateczny wynik badań, nawet jeśli jest to bardzo trudne i stanowi wyzwanie dla Twojej cierpliwości.

Niezależnie od postaci EB sytuacja zawsze będzie taka sama: jest to Twoje dziecko, które potrzebuje Ciebie oraz troski i miłości, którą dać możesz mu tylko Ty. Każdy przypadek jest indywidualny i nikt nie może przewidzieć, jak życie z EB będzie wyglądało w przypadku tej nowo narodzonej, małej istoty. Odpowiedź pojawi się wraz z upływem czasu. Przede wszystkim musisz mieć świadomość, że na świat przyszedł człowiek, który poza pielęgnacją skóry i zaspokojeniem podstawowych potrzeb (jedzenie, ciepło itp.), oczekuje od Ciebie zapewnienia mu poczucia bezpieczeństwa i okazywania miłości.

Podczas gdy lekarze są zajęci ustalaniem dokładnej diagnozy choroby Twojego dziecka, Ty masz skoncentrować się na powitaniu go w swoim życiu, mimo, że podejrzenie choroby jest dla Ciebie nieoczekiwanym wyzwaniem. Możesz i powinnaś dotykać dziecka, choć jego skóra jest bardzo wrażliwa. Twojego dotyku potrzebuje także dziecko znajdujące się w inkubatorze.



Dziecko najlepiej jest dotykać nieosłoniętymi rękami; należy unikać rękawiczek. Jeśli nie jest to możliwe z powodów medycznych (decyzję zawsze podejmuje lekarz!), możesz stosować rękawiczki używane w szpitalu. Jeśli musisz stosować rękawiczki, bezpośrednio po założeniu należy je posmarować kremem o wysokiej zawartości tłuszczu lub wazeliną. Szczególnie w pierwszych dniach życia skóra niektórych noworodków z EB jest tak delikatna, iż istnieje ryzyko, że jej fragmenty będą przyklejać się do rękawiczek. Po kilku dniach dowiesz się, czy tak jest w przypadku Twojego dziecka. Jednak w większości przypadków zauważysz, że zachowując odpowiedni poziom ostrożności, możesz bez problemów tulić i dotykać je, nie wyrządzając mu żadnej krzywdy. Jeśli z powodu zaniechania środków ostrożności pojawi się kilka pęcherzy, nie obwiniaj siebie za ich powstanie. Spróbuj dowiedzieć się, jak do tego doszło i potraktuj to jako lekcję. Nie daj się zwariować: pęcherze powstają bardzo często bez wyraźnego powodu, gdyż są częścią tej choroby. Nigdy nie da się zapobiec rozwojowi wszystkich pęcherzy. Z tego też względu szczególnie wrażliwe obszary należy chronić za pomocą opatrunków. Kontakt cielesny i przytulanie dziecka z EB są równie ważne jak w przypadku każdego innego dziecka i o wiele ważniejsze niż zapobieganie pojawieniu się kilku pęcherzy. Kilka pęcherzy powstałych na skutek przytulania przyniesie dziecku mniej szkód niż niepokój na skutek unikania kontaktu cielesnego.



*Powinniście nauczyć się jak najszybciej, jak samodzielnie dbać o swoje dziecko, ale także zapewnić mu bezpieczeństwo i bliskość fizyczną, nie przysparzając mu cierpienia.*

Jeśli jest to możliwe, skontaktujcie się z doświadczonym terapeutą i opiekunem. W nawiązaniu kontaktu pośredniczy często szpital, w którym dziecko się urodziło. W przypadku pielęgnacji pęcherzy i ran mamy do czynienia z pewnymi szczególnymi kwestiami i potrzebami, które należy wziąć pod uwagę. Temat ten został omówiony w osobnym rozdziale „Leczenie ran/zmiana opatrunków”.

## 02 NARODZINY DZIECKA Z PODEJRZENIEM EB



Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem

**Noworodek, który przychodzi na świat z EB lub podejrzeniem tej choroby, podobnie jak inne dzieci potrzebuje schronienia, bezpieczeństwa, pokarmu, bliskości i stymulującego środowiska. Ze względu na wrażliwość skóry dziecko wymaga również profesjonalnej opieki medycznej i pielęgniarskiej. Pierwsze dni z nowo narodzonego dzieckiem są zawsze powiązane z uczuciem ekscytacji, lecz charakteryzują się także pewną niepewnością, co w większym stopniu dotyczy dzieci urodzonych z chorobą taką jak EB. Celem niniejszej sekcji jest uporządkowanie możliwych doświadczeń wraz z przedstawieniem wszystkich związanych z nimi spraw łatwych i tych trudniejszych. Życzymy, abyście szybko przyzwyczaili się do nowej i niespodziewanej sytuacji. Przy odrobinie pomocy i wsparcia każdy z Was wkrótce będzie mógł w odpowiedni sposób zająć się swoim dzieckiem.**

Gdy po porodzie u dziecka zostaną wykryte otwarte rany, pęcherze lub brakujące obszary skóry, należy natychmiast skonsultować się z pediatrą w celu wykluczenia innych chorób (szczególnie infekcji), charakteryzujących się tymi samymi objawami. Następnie trzeba potwierdzić/wykluczyć pęcherzowe oddzielanie się naskórka (epidermolysis bullosa – EB).

Aby postawić diagnozę pęcherzowego oddzielania się naskórka, konieczne mogą być specjalne badania, najczęściej DNA. Może też zaistnieć potrzeba pobrania małej próbki skóry, które zostanie przeprowadzone w znieczuleniu miejscowym.

Przedstawimy ogólny zarys sposobu opieki nad dzieckiem z pęcherzowym oddzielaniem się naskórka. Początkowo nie jest ważne, jaki typ EB ma Twoje dziecko, ponieważ w najwcześniejszym okresie życia opieka wygląda podobnie. Gdy tylko postać EB zostanie rozpoznana, opieka nad dzieckiem będzie sukcesywnie dostosowywana.

### PRZYGOTOWANIA DO POWROTU DO DOMU

Powrót ze szpitala do domu można zacząć planować, jeżeli będzie to uzasadnione z medycznego punktu widzenia i jeżeli nabierzesz pewności siebie w roli rodzica. Powinnaś przygotować się na to w miarę możliwości, gdy jeszcze przebywasz w szpitalu. Poza wszystkimi rzeczami, które już prawdopodobnie przygotowałaś dla swojego dziecka, być może będziesz musiała dodać jeszcze kilka rzeczy. Z pewnością przydatna będzie miękka podkładka do łóżeczka, ponieważ dzieci dużo śpią. Może to być np. dobrej jakości owcza skóra, miękki kocyk lub płaska poduszeczka. Być może już w szpitalu odkryłaś, na jakiego rodzaju podkładce Twoje dziecko czuje się najlepiej. Następnie poszukaj podobnego rozwiązania, kiedy będziesz w domu.

Być może jakieś ubranka kupiłaś, pożyczyłaś lub otrzymałaś już jako prezent. Teraz musisz je sprawdzić i wybrać te, które są miękkie i nie mają zbyt grubych szwów mogących tworzyć jakiegokolwiek punkty ucisku. Niektóre ubranka mogą być noszone na lewą stronę, innych należy się pozbyć.

Pielęgnacja dziecka z EB, któremu należy zmieniać opatrunki, często może trwać bardzo długo, dlatego opiekunowie (rodzice, krewni, pielęgniarka domowa) muszą znaleźć odpowiednie miejsce pracy. Zastanów się, gdzie w domu najlepiej jest to robić lub w którym miejscu można ustawić nową toaletkę. Często jest to przewijak. Musisz jednak sprawdzić, czy Ty lub inna osoba mo-

żecie tam stać przez dłuższy czas bez obciążania pleców na skutek niewłaściwego sposobu schylania się. Zwłaszcza na początku prawdopodobnie będziesz potrzebować pomocy przy zmianach opatrunków, dlatego druga osoba powinna mieć również miejsce dla siebie.

Jak najszybciej znajdź pediatrę lub lekarza rodzinnego, który zechce towarzyszyć Tobie i Twojemu dziecku, do którego będziesz miała zaufanie i będziesz mogła zwrócić się z każdym problemem. Ponieważ EB to rzadka choroba, może się zdarzyć, że lekarz nie ma lub ma niewielkie doświadczenia z dziećmi chorymi na tę przypadłość. Ale to nie jest aż tak ważne; liczy się chęć bycia razem z Tobą w nowej sytuacji i służenia Ci pomocą w rozwiązywaniu kwestii niezwiązanych z EB. Osoba, która współpracuje z doświadczonymi specjalistami ds. EB, znajdzie najlepsze dla Twojego dziecka metody leczenia. Jest to podstawą skutecznej opieki medycznej nad Twoim dzieckiem.

### BÓL

W przypadku EB możesz napotkać szczególnie poważny problem – problem bólu. Istnieje wiele przyczyn, które mogą powodować ból u chorych na EB. Szczególnie zmiana opatrunków może powodować silny ból odczuwany przez dziecko. Z tego powodu ważne jest opracowanie odpowiedniej procedury, która ułatwi zmianę materiałów opatrunkowych. Zatem jak najszybciej powinnaś uzyskać wsparcie od osób, które mają doświadczenie z EB!

Z naszych doświadczeń wynika, że w pierwszej fazie życia dziecka bardzo trudno jest zorientować się, czy rzeczywiście odczuwa ono ból. Jest to zarówno trudne dla personelu medycznego, jak i dla rodziców. Dziecko chore na EB płacze i/lub krzyczy, robiąc to z wielu różnych powodów, podobnie jak niemowlęta ze zdrową skórą. Ponadto zachowanie dziecka zależne jest oczywiście od jego osobowości. Niektóre dzieci marudzą głośniejsze niż inne, niektóre są raczej ciche od urodzenia, jeszcze inne są niecierpliwie i nerwowe, podczas gdy inne wydają się ogólnie zadowolone. W tym przypadku szczególnie ważna jest ścisła obserwacja dziecka i dobra komunikacja między lekarzami a rodziną.

Wiele z tego, co interpretujemy jako ból, u dzieci chorych na EB w rzeczywistości ma różne przyczyny. Bardzo szybko nauczysz się rozpoznawać, czy Twoje dziecko cierpi z powodu bólu, czy też jego krzyki są po prostu dziecięcym płaczem będącym manifestacją głodu, mokrej pieluszki albo wyrazem pragnienia uwagi rodziców. Jeśli dziecko z EB jest Twoim pierwszym dzieckiem, może to potrwać nieco dłużej niż w innych przypadkach, jednak nauczysz się tej umiejętności szybciej niż myślisz.

Jeśli jednak okaże się, że dziecko cierpi z powodu bólu, który może być leczony tylko za pomocą leków, musisz szybko działać, podając dziecku wystarczającą ilość środków przeciwbólowych. Istnieje kilka możliwości. Monitoring medyczny podczas leczenia bólu jest niezbędny, tak samo jak niezbędna jest dobra i otwarta komunikacja między rodzicami a lekarzami.





## SUGESTIE DOTYCZĄCE POSTĘPOWANIA Z NIEMOWLĘTAMI O WRAŻLIWEJ SKÓRZE

**Istnieją możliwe sposoby i zachowania, które pomagają chronić wrażliwą skórę dziecka; oto kilka wskazówek:**

Niemowląt z EB nie wolno początkowo podnosić „pod ramiona”, ponieważ może to powodować powstawanie dużych pęcherzy pod pachami. Jednak są niemowlęta, w przypadku których jest to możliwe pomimo EB – w dużym stopniu zależy to od podtypu choroby. W początkowych fazach życia dziecka zazwyczaj nie można jednoznacznie stwierdzić, na jaką formę EB choruje dane dziecko, ale w każdym razie powinnaś zachować ostrożność. Wraz z upływem czasu nauczysz się, co działa na korzyść Twojego dziecka, a co nie.

*Przykładowo, dobrym rozwiązaniem jest kładzenie dziecka na miękkiej wyściółce, takiej jak skóra owcza, gruby kocik lub poduszka. W ten sposób dziecko można podnieść wraz z podkładką, co pozwoli uniknąć dalszych urazów.*

Jeśli chcesz podnieść dziecko bez wyściółki, najpierw ostrożnie obróć je z pleców do pozycji bocznej, a następnie delikatnie umieść jedną rękę pod pośladkami, a drugą pod głową lub karkiem, co pozwoli dziecku wolno się odsunąć, a Ty będziesz mogła je unieść.

Ostrożność jest również zalecana w przypadku smoczków, które mogą prowadzić do powstania pęcherzy w obszarze warg i jamy ustnej. Jednak pomimo EB niektóre niemowlęta nie mają z tym większych problemów.

Jeżeli chodzi o ubranka dla dziecka, musisz wziąć pod uwagę kilka rzeczy. Urazy skóry mogą powodować miejsca, w których na ubraniach znajdują się guziki, zamki błyskawiczne lub szwy. W celu ochrony skóry można rozważyć zakładanie ubranek na lewą stronę, aby szwy nie miały z nią kontaktu. Więcej wskazówek przedstawiono w rozdziale „Odzież”.

Wbrew wszelkim obawom karmienie piersią dziecka z EB jest często możliwe – w każdym razie należy podjąć taką próbę. Mleko to najbardziej odpowiedni pokarm dla niemowlęcia, a samo karmienie piersią sprzyja budowaniu pozytywnej więzi między matką a dzieckiem. Karmienie piersią jest zatem wysoce pożądane u dzieci z EB.

Dotyczy to wszystkich form EB, ponieważ nawet w ciężkich formach choroby, w których problemy dotyczą też błon śluzowych, karmienie piersią jest najbardziej łagodnym sposobem podawania pokarmu. Pomocny okazać się może doświadczony konsultant laktacyjny, który wykaże cierpliwość, będzie posiadać wiedzę na temat EB i dobrze pozna Twoje dziecko.

Natomiast jeśli z jakiegoś powodu karmienie piersią nie będzie możliwe, nie należy ulegać stresowi: dobre jedzenie zapewnisz swojemu dziecku, karmiąc je preparatami dla niemowląt, a więź matka-dziecko zbudujesz w inny sposób.



## 03 BADANIA GENETYCZNE

Opracowała dr Katarzyna Wertheim-Tysarowska



**Dziedziczne pęcherzowe oddzielanie się naskórka (EB)** definiowane jest jako grupa genetycznie uwarunkowanych chorób charakteryzująca się łamliwością skóry, tworzeniem się pęcherzy, nadżerek oraz ran w obrębie skóry i błon śluzowych w reakcji na drobne urazy mechaniczne.

### PAMIĘTAJ!

- Nie wszystkie choroby przebiegające z powyższymi objawami są uwarunkowane genetycznie!
- Nie wszystkie uwarunkowane genetycznie choroby przebiegające z wrażliwością i łamliwością skóry są zaliczane do EB. Wyróżnia się całą grupę innych schorzeń skóry powodujących jej wrażliwość i łamliwość, które jednak aktualnie nie są klasyfikowane jako EB. Najczęściej występującym i do niedawna klasyfikowanym jako EB typu prostego jest zespół złuszczenia skóry kończyn (APSS).

Jednakże w przypadku klinicznego podejrzenia EB niezbędne jest wykonanie dalszych badań diagnostycznych tj. badań genetycznych i/lub badań mikroskopowych.

Badania mikroskopowe, które wykonuje się na wycinku skóry, umożliwiają precyzyjne określenie lokalizacji pęcherza na granicy skórno-naskórkowej i w konsekwencji potwierdzenie klinicznego rozpoznania EB, a także ustalenie typu choroby.

Celem molekularnych badań genetycznych jest weryfikacja rozpoznania klinicznego i określenie typu patologii EB (identyfikacja mutacji genowych odpowiedzialnych za patologię EB). Badania prowadzone są na DNA wyizolowanym najczęściej z leukocytów krwi obwodowej, ale źródłem DNA może być też każda inna tkanka organizmu.

### EB JEST CHOROBA UWARUNKOWANĄ GENETYCZNIE

Chociaż budowa naskórka i granicy pomiędzy skórą a naskórkiem jest skomplikowana i wymaga współdziałania kilkuset białek, to jak dotąd znanych jest jedynie kilkanaście białek, których uszkodzenie (wskutek mutacji w kodujących je genach) powoduje rozwój EB. Każde z tych białek kodowane jest przez inny gen.

TYP EB	SPOSÓB DZIEDZICZENIA	NAZWA GENU
PROSTY (SIMPLEX)	AUTOSOMALNY DOMINUJĄCY	<i>KRT5, KRT14, PLEC, KLHL24</i>
	AUTOSOMALNY RECESYWNY	<i>KRT5, KRT14, DST, EXPH5, PLEC, CD151</i>
ŁĄCZĄCY (JUNCTIONAL)	AUTOSOMALNY RECESYWNY	<i>LAMA3, LAMB3, LAMC2, COL17A1, ITGA6, ITGB4, ITGA3</i>
DYSTROFICZNY	AUTOSOMALNY DOMINUJĄCY	<i>COL7A1</i>
	AUTOSOMALNY RECESYWNY	<i>COL7A1</i>
ZESPÓŁ KINDLERA	AUTOSOMALNY RECESYWNY	<i>FERMT1</i>

Aby zidentyfikować mutację, niezbędne jest wykonanie u pacjenta badania genetycznego.

Poza WERYFIKACJĄ ROZPOZNIANIA KLINICZNEGO, BADANIE GENETYCZNE UMOŻLIWIA:

- OBJĘCIE PACJENTA I JEGO RODZINY PORADNICTWEM GENETYCZNYM, w tym: określenie sposobu dziedziczenia choroby, wyliczenie ryzyka powtórzenia się choroby w rodzinie oraz możliwość ustalenia statusu nosicielstwa krewnych,
- DIAGNOSTYKĘ PRENATALNĄ/PREIMPLANTACYJNĄ,
- Przewidywanie, w przypadku niektórych mutacji, przebiegu klinicznego choroby,
- Kwalifikację pacjentów do programów terapeutycznych i badań klinicznych.



## JAK DZIEDZICZONE JEST EB

Wyróżnia się dwa sposoby dziedziczenia EB zależne od rodzaju mutacji i genu odpowiedzialnych za EB oraz od lokalizacji w danym genie: autosomalny recesywny i autosomalny dominujący. Należy podkreślić, że do chwili obecnej wszystkie odmiany EB dziedziczą się w sposób niezależny od płci pacjenta (geny, których mutacje są odpowiedzialne za EB są zlokalizowane w genomie poza chromosomami płci).

W dziedziczeniu autosomalnym recesywnym (AR) objawy choroby pojawiają się tylko w przypadku wystąpienia mutacji w obu allelach (kopiach) tego samego genu. Charakter dziedziczenia jest z reguły oburodzicielski to znaczy, że jedna mutacja została przekazana przez matkę a druga od ojca. Oznacza to, że osoba, która ma mutację w pojedynczym allelu genu (wspomniani rodzice, krewni) jest bezobjawowym nosicielem EB. Stąd też osoby zdrowe nie mają przeważnie świadomości, że są nosicielami mutacji. W przypadku nosicielstwa mutacji w tym samym genie przez oboje rodziców, ryzyko urodzenia dziecka chorego na EB wynosi dla każdej ciąży 25%.

W dziedziczeniu autosomalnym dominującym (AD) objawy kliniczne choroby występują, gdy mutacja jest obecna w jednym allelu genu, a ryzyko wystąpienia choroby u potomstwa wynosi 50% dla każdej ciąży. W niektórych przypadkach mutacja tego typu ma charakter *de novo*, co znaczy, że nie została odziedziczona i powstała u osoby chorej w sposób spontaniczny. Oznacza to, że mutacje powstały albo w czasie tworzenia się komórek rozrodczych u jednego z rodziców, albo już po zapłodnieniu na etapie zarodkowym.

Jednym z najprostszych sposobów określania sposobu dziedziczenia choroby w danej rodzinie jest tzw. analiza rodowodu, czyli ustalenie, czy choroba pojawiła się u dziecka po raz pierwszy w danej rodzinie, czy jest przekazywana z pokolenia na pokolenie.

Należy jednak podkreślić, że kalkulacje takie bez badań genetycznych mogą być obarczone błędem. Przykładowo, w rodzinach z typem dystroficznym EB dziedziczonym w sposób dominujący

znane są przypadki występowania u pojedynczych osób choroby o cięższym przebiegu. Może być to spowodowane faktem, iż u takiego pacjenta w jednym allelu genu *COL7A1* występuje mutacja powodująca chorobę o dziedziczeniu autosomalnym dominującym, a w drugim allelu genu *COL7A1* mutacja związana przyczynowo z dziedziczeniem recesywnym, odziedziczona od rodzica – bezobjawowego nosiciela.

*W związku z powyższym ryzyko genetyczne w danej rodzinie musi być zawsze określone indywidualnie na podstawie badań molekularnych przez lekarza genetyka.*

## JAK WYKONUJE SIĘ MOLEKULARNE BADANIE GENETYCZNE?

Zakres analizy u danego pacjenta powinien być każdorazowo ustalony przez lekarza genetyka.

Aktualnie wdrożony schemat postępowania zakłada analizę opartą na sekwencjonowaniu następnej generacji z wykorzystaniem tzw. panelu NGS (sekwencjonowanie wysokoprzepustowe) zawierającego geny związane przyczynowo z występowaniem EB. Badanie to umożliwia jednoczesną analizę wielu genów. W uzasadnionych klinicznie przypadkach zlecane jest wykonanie analizy molekularnej tylko w kierunku identyfikacji mutacji w jednym określonym genie (sekwencjonowanie metodą Sangera).

Zakończeniem procedury diagnostycznej jest identyfikacja u pacjenta mutacji w jednym bądź w obu allelach genu (w zależności od typu dziedziczenia choroby) oraz ustalenie pochodzenia mutacji poprzez wykonanie badania u obojga biologicznych rodziców.

U większości pacjentów w Polsce zastosowanie powyższej procedury umożliwia ustalenie molekularnego podłoża choroby.

Zdarza się jednak, że mutacje nie są znajdowane lub udaje się zidentyfikować jedynie jedną mutację w przypadku choroby o dziedziczeniu autosomalnym recesywnym.

## SYTUACJA TAKA MOŻE WYNIKAĆ Z KILKU CZYNNIKÓW, PRZEDĘ WSZYSTKIM Z WYSTĘPOWANIA :

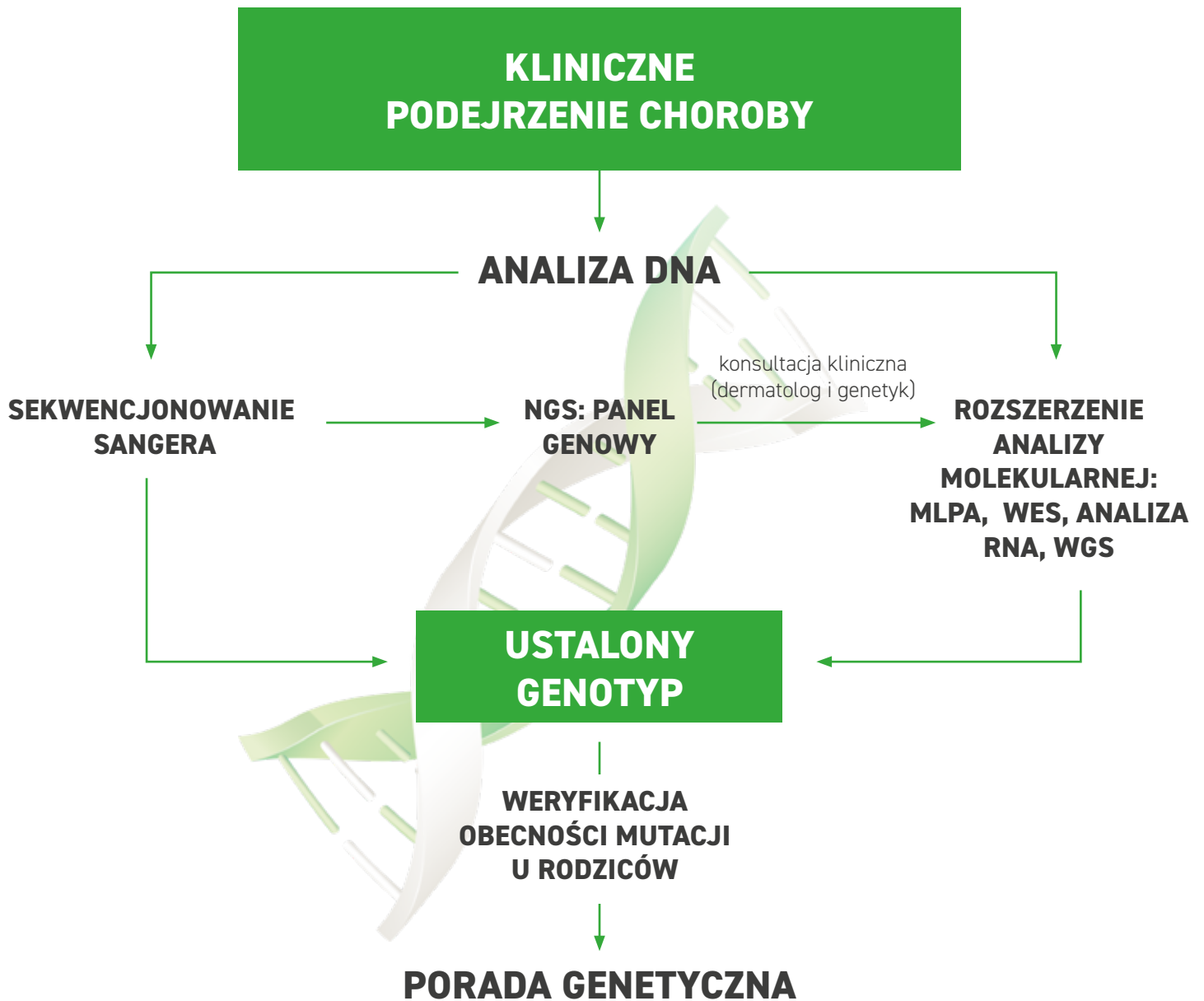
1. Mutacji w regionie niekodującym/regulatorowym z jednym z badanych genów. Regiony te nie są uwzględniane w rutynowej diagnostyce z uwagi na fakt, że są jeszcze słabo poznane, a występowanie w nich mutacji jest bardzo rzadkie.
2. Mutacji o charakterze rozległych rearanżacji (tj. duplikacji/delekcji) obejmujących duże fragmenty genów (wymaga zastosowania innych niż rutynowe metody analizy).
3. Mutacji w innych genach, powodujących inną niż EB jednostkę chorobową przebiegającą z łamliwością i wrażliwością skóry.
4. Mutacji w genach, które nie są jeszcze przyczynowo związane z występowaniem EB (i których sekwencja nie jest uwzględniona w panelu NGS).

Fakt, iż u danego pacjenta mutacja(e) nie została(y) znaleziona(e), nie wyklucza klinicznego rozpoznania EB. W takiej sytuacji celem dalszej weryfikacji diagnozy należy rozważyć wykonanie biopsji skóry i badań mikroskopowych, a także rozszerzonego zakresu wspomnianych badań molekularnych tj. w zależności od sytuacji klinicznej obejmujących analizę rozległych rearanżacji metodą MLPA, sekwencjonowanie całokosmowe (tzw. WES), analizę RNA, bądź sekwencjonowanie całogenomowe.

Kontynuacja badań może być również wskazana w sytuacji, gdy nawet w rutynowym postępowaniu diagnostycznym znaleziony zostanie nowy wariant o nieustalonym znaczeniu klinicznym. Wówczas zlecane mogą zostać badania genetyczne nie tylko rodziców, ale i rodzeństwa czy dalszych krewnych Pacjentów.

Jak wspomniano powyżej badania genetyczne wykonuje się nie tylko celem ustalenia rozpoznania choroby, ale także po to, by sprawdzić, czy osoba zdrowa (np. krewny albo partner) jest nosicielem mutacji, i na tej podstawie dokonać oceny ryzyka urodzenia dziecka chorego na EB.

Należy podkreślić, że EB jest chorobą rzadką, więc w zdecydowanej większości badania te mają charakter uspokajający – umożliwiają wykluczenie nosicielstwa znacznego odsetka mutacji w badanym genie i w sposób istotny zmniejszyć ryzyko posiadania chorego potomstwa dla danej pary. Celem wykonania takich badań konieczna jest konsultacja z lekarzem genetykiem, który zaplanuje schemat postępowania diagnostycznego oraz udzieli porady genetycznej.



## OPIS SCHEMATU ZNAJDUJE SIĘ W TEKŚCIE

Strzałki oznaczają kolejne etapy postępowania, które jednak może zostać zmodyfikowane. Zastosowane skróty: **NGS** – sekwencjonowanie następnej generacji, **MLPA** – analiza rozległych rearanżacji, **WES** – sekwencjonowanie całoeksonomowe, **WGS** – sekwencjonowanie całogenomowe.

## OPRACOWANO NA PODSTAWIE:

Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa. Has C, Liu L, Bolling MC, Charlesworth AV, El Hachem M, Escámez MJ, Fuentes I, Büchel S, Hiremagalore R, Pohla-Gubo G, van den Akker PC, Wertheim-Tysarowska K, Zambruno G. Br J Dermatol. 2020 Mar;182(3):574-592.

Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. Has C, Bauer JW, Bodemer C, Bolling MC, Bruckner-Tuderman L, Diem A, Fine JD, Heagerty A, Hovnanian A, Marinkovich MP, Martinez AE, McGrath JA, Moss C, Murrell DF, Palisson F, Schwieger-Briel A, Sprecher E, Tamai K, Uitto J, Woodley DT, Zambruno G, Mellerio JE. Br J Dermatol. 2020 Feb 4. doi: 10.1111/bjd.18921.

## 04 PRZYJĘCIE DO SZPITALA W TRYBIE NAGŁYM

Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem



Jeżeli chory z EB trafi do szpitala z powodu choroby lub nagłego pogorszenia stanu zdrowia, a szpital nie dysponuje informacjami o jego historii choroby, należy natychmiast poinformować personel medyczny o tym, że pacjent choruje na EB. Personel szpitala powinien wiedzieć, że w przypadku chorych na EB istnieje większe ryzyko uszkodzenia skóry. Przekazanie personelowi medycznemu odpowiednich informacji w trakcie przyjęcia pozwoli uniknąć późniejszych urazów.

W sytuacji zagrożenia życia nie ma czasu na zastanawianie się, czy pacjentowi grozi uszkodzenie skóry. W takim przypadku trzeba zaakceptować fakt i mieć świadomość, że uszkodzenia skóry nie dało się uniknąć.

Poważny problem często pojawia się, gdy pacjenta trzeba podłączyć do respiratora. Intubacja (tj. umieszczenie plastikowej rurki w tchawicy) pacjenta z ciężką postacią

EB może prowadzić do poważnych komplikacji. Ich przyczyną jest wysokie ryzyko uszkodzenia błony śluzowej oraz wąskie światło dróg oddechowych w obrębie jamy ustnej i tchawicy. Osoba odpowiedzialna za wprowadzenie rurki (intubacyjnej) do tchawicy musi zachować dużą ostrożność. Konieczne jest użycie jak najmniejszej rurki intubacyjnej, wcześniej nasmarowanej

żelalem, oraz laryngoskopu o jak najmniejszych wymiarach. (tj. specjalnego urządzenia z lampką umożliwiającą obejrzenie gardła i założenie rurki intubacyjnej)

Nie każda hospitalizacja jest związana z sytuacją zagrożenia życia. W takich przypadkach wszystkie badania i zabiegi należy przeprowadzać, mając na uwadze podatność skóry pacjenta na uszkodzenia.

### NAJWAŻNIEJSZE INFORMACJE

- Rozpoznanie i zastosowane leczenie uzależnione są od aktualnej sytuacji.
- Personel szpitala należy niezwłocznie poinformować o zagrożeniu dla skóry pacjenta.
- Zabiegi ratujące życie mają pierwszeństwo wobec ochrony skóry narażonej na uszkodzenia.
- Intubacja (tj. umieszczenie w tchawicy plastikowej rurki do wspomagania oddychania) pacjentów z ciężką postacią EB może stwarzać trudności. Należy użyć jak najmniejszego laryngoskopu i dużej ilości żelu. Rurkę intubacyjną należy przy mocować za pomocą taśmy do intubacji wykonanej z gazy opatrunkowej. W miarę możliwości należy unikać samoprzylepnych taśm chirurgicznych.
- Uwaga: Układając poszkodowanego w odpowiedniej pozycji, należy unikać ruchów powodujących tarcie na powierzchni skóry! Jest to również ważne podczas układania pacjenta na stole do badań RTG, TK lub na stole operacyjnym.
- Nie należy korzystać z plastrów samoprzylepnych ani innych materiałów przyklejanych (np. elektrod EKG)! Skóra chorego często przykleja się do plastrów i innych materiałów przyklejanych, utrudniając ich usunięcie. Do mocowania można użyć materiału, który przywiera do skóry, ale nie klei się (np. Mepitac®, Mepilex®). W sytuacjach nagłych można odstąpić od tej zasady. Ważne, aby usuwać opatrunki samoprzylepne (np. plastry) w sposób bardzo ostrożny, przy użyciu specjalnego środka do usuwania opatrunków samoprzylepnych (np. Niltac®), lub pozostawić je na miejscu i skontaktować się ze specjalistą w zakresie leczenia EB.
- To samo dotyczy kaniul dożylnych (tzw. wenflonów), których założenie może być konieczne do podania leków. Do ich mocowania można użyć materiału, który przywiera do skóry, ale nie klei się (np. Mepitac®, Mepilex®). W przypadku konieczności usunięcia opatrunku przylepnego należy postępować jak wyżej.
- Pobieranie krwi i wykonywanie zastrzyków – w celu przygotowania skóry do zabiegu należy zdezynfekować miejsce iniekcji sprayem do dezynfekcji lub preparatem nakładanym na skórę z zachowaniem odpowiedniej ostrożności, unikając tarcia i pocierania skóry. Po wyjęciu igły nie należy stosować plastra samoprzylepnego. Należy założyć lekko uciskający opatrunek mocujący.
- Można wykonywać diagnostyczne badania USG, należy jednak ograniczyć do minimum ewentualne tarcie głowicy USG o skórę.
- Podczas zakładania pacjentowi opaski uciskowej lub mankietu ciśnieniomierza należy uważać, aby nie uszkodzić skóry chorego.
- Jeżeli konieczny okaże się zabieg chirurgiczny, pacjenta należy umieścić na stole operacyjnym z miękkim materacem i ułożyć go w taki sposób, aby uniknąć ucisków na ciało. Rany pooperacyjne zazwyczaj goją się prawidłowo. Szew należy umieścić nieco głębiej w tkance podskórnej, ponieważ szwy zakładane na powierzchni skóry nie trzymają się dobrze.
- Technika zakładania opatrunku jest taka sama dla wszystkich ran, niezależnie od tego, czy są to rany pooperacyjne, powypadkowe, czy powstałe w przebiegu EB.

### TECHNIKA OPATRYWANIA RAN (OPATRUNEK POCZĄTKOWY I DALSZA PIELĘGNACJA RAN OTWARTYCH)

1. Ostrożnie (!) wyczyścić i przepłucz ranę (np. zanieczyszczoną ranę powypadkową).
2. Opatrunek zakładany bezpośrednio na skórę: nie używaj samoprzylepnych opatrunków z gazy (nasączonych lub nienasączonych wazeliną). Jeżeli to możliwe, użyj miękkiego opatrunku piankowego odpowiedniego do skóry z EB, np. Mepilex®.
3. Wypełnienie: w miarę możliwości, bandaż elastyczny lub miękki kompres z włókniny, np. Peha Crepp.
4. Mocowanie: rękaw bawełniany np. Tubifast® lub delikatny bandaż np. Peha Crepp.

W przypadku standardowych ran u chorych ze „zwykłą” postacią EB należy przestrzegać powyższych zasad!

Jeżeli dane pacjenta są znane, zalecamy niezwłoczny kontakt z ośrodkiem leczenia EB.

# 05 COVID-19, ZALECENIA DLA CHORYCH NA EB



Opracowano na podstawie: DEBRA International: COVID-19, ULOTKA INFORMACYJNA

Wybuch epidemii koronawirusa (COVID-19) wzbudził wiele wątpliwości i pytań, zwłaszcza wśród rodzin dzieci i osób dorosłych, które cierpią na schorzenia takie jak EB. Aby przygotować dla Państwa niniejszą publikację, sięgnęliśmy do sprawdzonych źródeł i zasięgnęliśmy opinii specjalistów z wielu krajów w dziedzinie leczenia EB z zakresu dermatologii, chorób zakaźnych i psychologii.

## WPŁYW NA PRZEBIEG EB

Jakie jest prawdopodobieństwo zarażenia się wirusem i jak poważne mogą być dolegliwości w przypadku zachorowania?

### Choruję na EB. Czy w związku z tym mam większe ryzyko zachorowania na COVID-19?

Nie uważa się, aby pacjenci z EB byli narażeni na większe ryzyko zachorowania niż reszta populacji, a więc nie ma konieczności stosowania dodatkowych środków ostrożności. Niektórzy pacjenci mogą cierpieć na inne schorzenia zwiększające ryzyko. Jeszcze inni mogą mieć na rękach opatrunków uniemożliwiający im dokładne umycie rąk. Ważne więc, aby pacjent nie dotykał twarzy, a jego opiekunowie i rodzina przestrzegali zasad higieny.

### Czy w przypadku zachorowania na COVID-19 moje dolegliwości będą bardziej nasilone?

Ryzyko wystąpienia dolegliwości u pacjentów z miejscowym EB jest takie samo jak u osób zdrowych. W przypadku zarażenia u chorych, którzy cierpią na cięższą postać EB, ryzyko wystąpienia bardziej nasilonych dolegliwości jest wysokie. Wynika to z faktu, że takie osoby mają różne choroby współistniejące, np. anemię, niedożywienie, zakażenia ran przewlekłych, i borykają się z problemem utraty bariery ochronnej jaką jest skóra, co zaburza funkcjonowanie układu odpornościowego.

*Najskuteczniejszą obroną jest unikanie zakażenia wirusem.*

Postępuj zgodnie z zasadami codziennej pielęgnacji skóry dla chorych z EB i zdrowo się odżywiaj.

## ZALECENIA

Jak zabezpieczyć się przed zarażeniem, jak powinno wyglądać funkcjonowanie psychospołeczne chorego w czasie izolacji i co należy zrobić jeżeli konieczna będzie hospitalizacja?

Należy przestrzegać zaleceń wydawanych przez rząd i organy służby zdrowia w kraju zamieszkania. Zalecenia mogą zmieniać się z dnia na dzień, dlatego warto stale je śledzić, aby być na bieżąco.

Pamiętaj! Najskuteczniejszą obroną jest unikanie zakażenia wirusem. Zakażenia unikniesz, przestrzegając zasad higieny i ograniczając zbędny kontakt fizyczny z innymi ludźmi.

### ZASADY HIGIENY:

- Myj ręce często i dokładnie wodą i mydłem (przez co najmniej 20 sekund) lub używaj środka do dezynfekcji na bazie alkoholu.
- Jeżeli nie możesz umyć rąk ze względu na obecność ran lub opatrunków, unikaj dotykania twarzy.
- Jeżeli nie możesz umyć rąk, w razie konieczności zmieniaj opatrunki zewnętrzny częściej niż zwykle. Możesz również zabezpieczyć go przylegającą folią lub używać gumowych rękawic.
- Opiekun chorego musi dokładnie umyć ręce przed i po opatrzeniu rany. Należy zachować jak największy dystans, a jeśli to możliwe – założyć maseczkę.
- Podczas kaszlu i kichania zakryj usta zgiętym łokciem lub chusteczką. Chusteczkę wyrzuć natychmiast po użyciu, a następnie umyj ręce.

### OGRANICZ ZBĘDNY KONTAKT FIZYCZNY:

- Zostań w domu – nie wychodź z domu, jeżeli nie jest to konieczne. Jeżeli masz taką możliwość, pracuj w domu.
- Jeżeli musisz wyjść z domu, zachowaj odstęp co najmniej 2 metry od innych ludzi oraz unikaj dotykania powierzchni i przedmiotów w miejscach publicznych.

## PODZIĘKOWANIA

Niniejszy rozdział przygotowano na podstawie ulotki informacyjnej Debra International dotyczącej COVID-19, która powstała we współpracy z ekspertami:

### Dr Anja Diem

Starszy lekarz w EB House Austria (Austria)

### Maria Helena Sant Ana Mandelbaum

Pielęgniarka dermatologiczna w Universidade do Vale do Paraíba (Brazylia)

### Prof. Gunnar Naulaers

Kierownik zespołu ds. leczenia EB w University Hospitals Leuven (Belgia)

### Caroline De Reu

Pielęgniarka specjalizująca się w leczeniu EB w University Hospitals Leuven (Belgia)

### Sam Geuens

Psycholog w University Hospitals Leuven (Belgia)

### Dr María Joao Yúbero Gonçalves

Lekarz specjalista w zakresie dziecięcych chorób zakaźnych w DEBRA Chile (Chile)

### Dr Fiona Browne

Dermatolog w Children's Health Ireland (CHI) w Crumlin (Irlandia)

### Nora García García

Psycholog w DEBRA Spain (Hiszpania)

Inne źródła: Światowa Organizacja Zdrowia

- Po powrocie do domu zdezynfekuj sprzęt ułatwiający poruszanie się, z którego korzystałeś, np. wózek inwalidzki, i pozostaw obuwie na zewnątrz. W razie przypadkowego kontaktu z inną osobą (niezależnie od tego, czy występują u niej objawy) zmień zewnętrzne opatrunki, zdejmij i wypierz ubrania, które miałeś na sobie, i umyj wszystkie obszary ciała, które były narażone na kontakt.
- Dezynfekuj szczególnie miejsce zmiany opatrunków, poza tym kuchnię, łazienkę, wszystkie klamki. Można do tego celu używać chusteczek nasączonych substancją p/bakteryjną do odkażania powierzchni np. Sani-Cloth (bez alkoholu). Unikaj spożywania potraw i napojów przygotowanych poza mieszkaniem.
- Unikaj spotkań z przyjaciółmi i krewnymi spoza kręgu domowników. Jeżeli zaobserwujesz u siebie lub kogoś z domowników objawy, poddaj się izolacji. Jeżeli chorujesz na EB i musisz poddać się izolacji, w razie konieczności może towarzyszyć Ci jeden opiekun.
- Jeżeli w Twoim kraju trwa sezon grypowy, zaszczep się przeciwko grypie (po konsultacji z lekarzem). Szczepionka nie zabezpieczy Cię przed zachorowaniem na COVID-19, ale ograniczy ryzyko zakażenia wirusem grypy.



*Upewnij się, że jesteś przygotowany na ewentualną hospitalizację. Jeżeli będziesz przestrzegać wcześniej wymienionych zasad, prawdopodobieństwo hospitalizacji będzie bardzo niskie. Niemniej jednak zawsze warto być przygotowanym.*

## PRZYGOTOWANIA DO HOSPITALIZACJI:

- Upewnij się, że posiadasz kartę z informacjami na temat EB i danymi kontaktowymi zespołu/lekarza prowadzącego Twoje leczenie EB.
- Upewnij się, że posiadasz awaryjny zestaw produktów do pielęgnacji ran i innych przedmiotów, których możesz potrzebować podczas pobytu w szpitalu.
- Porozmawiaj ze swoimi opiekunami na temat dróg kontaktu w nagłych wypadkach.
- W przypadku pytań skontaktuj się z zespołem/lekarzem, który prowadzi Twoje leczenie EB.

## MINIMALIZACJA PSYCHOSPOŁECZNYCH SKUTKÓW IZOLACJI U OSÓB DOROSŁYCH:

- Przestrzegaj ustalonego porządku dnia – wstawaj o stałej porze, planuj swoje zajęcia, spożywaj posiłki o stałych godzinach, dbaj o higienę osobistą.
- Pogódź się ze swoimi uczuciami. To całkowicie naturalne, że niepokoisz się i martwisz w tych niepewnych czasach. Skupiaj się na tym, nad czym masz kontrolę, a nie na rzeczach, na które nie masz wpływu.
- Rozmawiaj o swoich uczuciach z osobami, które darzysz zaufaniem. Nawiąż kontakt z przyjaciółmi lub rodziną przez telefon lub media społecznościowe. Jeżeli potrzebujesz pomocy, poproś o nią. Jeżeli nie jesteś w stanie poradzić sobie z problemem sam, zgłoś się do specjalisty.

- Staraj się zachować spokój i skupiać się na swoich normalnych codziennych zajęciach. Oddaj się zajęciom, które pomagają Ci radzić sobie ze stresem – może to być humor, medytacja, sport, joga itp.
- Każdego dnia jesteśmy bombardowani mnóstwem informacji. Staraj się sięgać do rzetelnych źródeł informacji i robić to raz dziennie. Nie sprawdzaj wiadomości co 5 minut!

## MINIMALIZACJA PSYCHOSPOŁECZNYCH SKUTKÓW IZOLACJI U DZIECI:

- Dzieci natychmiast odczuwają zmiany w swoim życiu, dlatego należy przestrzegać znanego im porządku dnia.
- Rozmawiaj z dziećmi o tym, co się dzieje. W Internecie można znaleźć wiele broszur i filmików na temat COVID-19 skierowanych do dzieci w różnym wieku.
- Pomóż dzieciom kontynuować normalne zajęcia – pozwól im bawić się, jeżeli to możliwe, zabierz je na spacer, zadawaj im prace domowe itp.
- Dowiedz się, co niepokoi lub czego boi się Twoje dziecko i dodaj mu otuchy. Postaraj się sam zachować spokój. Twoje dziecko będzie czerpać otuchę z Twojego spokoju. Zapewnij je, że razem przetrwacie tę sytuację, a zapewnienie bezpieczeństwa nie należy do jego obowiązków.
- Pomóż dzieciom utrzymać kontakt z rodziną i przyjaciółmi.
- Ogranicz dostęp dzieci do zalewających nas informacji. Aktualne informacje możesz przekazywać dzieciom sam raz dziennie.

## INFORMACJE OGÓLNE

### Co to jest koronawirus?

Jest to wirus, który może wywołać chorobę u zwierząt i ludzi. Istnieje wiele koronawirusów, które powodują infekcje dróg oddechowych: od zwykłego przeziębienia, przez grypę, po poważniejsze choroby takie jak MERS (bliskowschodni zespół oddechowy) czy SARS (ciężki ostry zespół oddechowy).

### Co to jest COVID-19?

COVID-19 to nazwa choroby zakaźnej wywołanej przez odkryty niedawno koronawirus. Zarówno nowy wirus jak i wywołwana przez niego choroba stały się znane po tym, gdy wirus zaczął rozprzestrzeniać się w chińskim mieście Wuhan w grudniu 2019 roku.

### W jaki sposób rozprzestrzenia się COVID-19?

Wirusem wywołującym COVID-19 można zarazić się podczas kontaktu z osobą zakażoną. Choroba szerzy się drogą kropelkową, a więc za pośrednictwem drobnych kropelek wydobywających się z nosa lub ust zarażonej osoby.

Zakażenie wirusem wywołującym COVID-19 następuje, gdy kropelki śliny lub wydzieliny osoby zakażonej rozpylone podczas kaszlu lub oddychania dostaną się do dróg oddechowych osoby zdrowej.

Kropelki te osiadają również na przedmiotach i powierzchniach znajdujących się w otoczeniu zarażonego. Osoba zdrowa może zara-

zić się wirusem, dotykając tych przedmiotów i powierzchni, a następnie swoich oczu, nosa lub ust.

### Jakie są objawy COVID-19?

- Gorączka
- Suchy kaszel
- Utrata węchu
- Zmęczenie
- Ból gardła
- Obolałość
- Katar

Niektórzy chorzy nie mają gorączki lub mają dolegliwości takie jak biegunka, wymioty i ból brzucha. Objawy są zazwyczaj łagodne i występują stopniowo. Niektóre osoby pomimo zakażenia nie odczuwają żadnych dolegliwości i czują się dobrze. Większość chorych (ok. 80%) zdrowieje i nie wymaga żadnego szczególnego leczenia. U ok. 1 na 6 zakażonych wirusem wywołującym COVID-19 występują poważne dolegliwości i trudności z oddychaniem. Osoby, u których występują gorączka, kaszel i trudności z oddychaniem, powinny zasięgnąć porady lekarskiej.

### Jak leczy się COVID-19?

Nie istnieje żadne określone leczenie COVID-19. U chorych stosuje się leczenie objawowe, które ma na celu złagodzenie dolegliwości.



## AKTUALNE ZALECENIA DLA CHORYCH NA EB:

- Należy ściśle przestrzegać ogólnych zaleceń dotyczących profilaktyki.
- Nie wolno przyjmować leków bez konsultacji z lekarzem – może to być bardzo niebezpieczne!
- Nie wolno odstawiać ani modyfikować stosowanego leczenia!
- Razem ze swoim lekarzem rozważ możliwość skorzystania z telewizyt.
- W przypadku pacjentów z EB chorujących na poważne choroby wewnętrzne, konieczne jest dalsze wykonywanie badań kontrolnych (krwi i moczu). O ile to możliwe spróbuj wykonywać je za pośrednictwem laboratoriów w pobliżu miejsca zamieszkania.
- Na ile to możliwe postaraj się, by materiały opatrunkowe były dostarczane Ci do domu.

### ŹRÓDŁA I AKTUALNOŚCI:

1. Opracowane przez międzynarodowy zespół ekspertów pt. "Multidisciplinary care of epidermolysis bullosa during the COVID-19 pandemic — consensus: Recommendations by an international panel of experts" dostępne są na stronie internetowej czasopisma Journal of the American Academy of Dermatology:  
[www.sciencedirect.com/journal/journal-of-the-american-academy-of-dermatology](http://www.sciencedirect.com/journal/journal-of-the-american-academy-of-dermatology)
2. Opracowane przez DEBRA International oraz ERN-SKIN znajdują się na stronie internetowej:  
[www.eb-clinet.org/resources/covid-19-information-for-the-eb-community/](http://www.eb-clinet.org/resources/covid-19-information-for-the-eb-community/)

## 06 OGÓLNE INFORMACJE DOTYCZĄCE LECZENIA RAN

Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem



### WSTĘP

**Pęcherze i rany są nierozłączną częścią życia ludzi chorych na EB. Konieczna jest właściwa i jak najlepsza opieka nad pęcherzami i ranami. O tym, jak to robić, decyduje kilka czynników. ~**

Dwa najważniejsze to:

- typ EB
- wiek pacjenta

Oprócz nich istnieją inne czynniki, takie jak:

- stan odżywienia
- stan ogólny
- aktualny stan skóry
- dostępność opatrunków
- możliwość skorzystania z opieki domowej i środowisko domowe
- potrzeba i intensywność leczenia zmieniające się z dnia na dzień

*Ważne jest, aby wziąć te czynniki pod uwagę, ponieważ pozwoli to dobrze zaplanować i przygotować leczenie ran. Istnieje wiele różnych materiałów (opatrunków, maści, środków pomocniczych), które mogą być wykorzystywane w codziennym życiu, pracy i w okolicznościach towarzyskich.*

### INFORMACJE OGÓLNE

**Zanim zajmiemy się techniką opatrywania ran, chcielibyśmy przybliżyć czynniki, które odgrywają ważną rolę w odpowiednim leczeniu rany.**

#### RODZAJ EB

Rodzaj EB ma duże znaczenie podczas leczenia rany. Można sobie wyobrazić, że gdy pęcherze i rany pojawiają się „tylko” na poszczególnych częściach ciała, opatrunek można wykonać znacznie szybciej niż wtedy, kiedy pojawiają się one na całym ciele i większa powierzchnia skóry musi zostać pokryta bandażem. Ogólne zasady leczenia ran są bardzo podobne dla wszystkich form EB, ale znacznie różnią się one pod względem zakresu i potrzebnego czasu. Pomimo różnic w podejściu/metodzie, istnieją również podobieństwa określone przez rodzaj EB.

#### WIEK

W przypadku noworodków i niemowląt ważne jest, aby rodzice i opiekunowie byli od początku dobrze poinstruowani i zapewnieni, że zmiany opatrunku mogą być wykonane szybko i bezpiecznie. Powinni dostać wszystkie dostępne informacje. Istnieją różne rodzaje zmian opatrunków, które można wykonać za pomocą rozmaitych materiałów. Nie wszystkie są odpowiednie dla każdego dziecka, dlatego warto zasięgnąć rady doświadczonych osób. U niemowląt zmiany opatrunków w wybranych przypadkach będą łatwiejsze, jeśli stare opatrunki zostaną usunięte podczas kąpieli. Jednak

zgodnie z aktualnymi zaleceniami powinniśmy unikać kąpieli noworodków z EB do czasu zagojenia ran z okresu prenatalnego i ran okołoporodowych.

W dalszej części tekstu zostanie opisane jak zrobić to najwygodniej i na co należy zwrócić uwagę. Podczas zmiany opatrunku powinny być dostępne dwie osoby – jedna prawidłowo trzyma dziecko, gdy druga zakłada opatrunek. Każdy, kto miał okazję zmienić pieluchę kopiającemu i poruszającemu się dziecku, będzie wiedział, jak trudno zupełnie samemu umyć ranę sterylnym gazikiem z solą fizjologiczną, a następnie założyć opatrunek we właściwym miejscu; nie za ciasno i nie za luźno.

Oczywiście na początku nie będzie to łatwe, ale większość rodziców uczy się tego dużo szybciej, niż mogliby się spodziewać. Pamiętaj, aby zapytać o wszystko, czego chcesz się dowiedzieć. Jeśli czegoś nie rozumiesz lub masz jakiegokolwiek wątpliwości, nie krępuj się zadać więcej pytań.

## NOWORODKI/DZIECI

W tym wieku opatrunki powinny zmieniać dwie osoby, ponieważ pozwala to jak najbardziej skrócić czas wykonania. Sposób zmiany opatrunku zależy od okoliczności. W zależności od tego, jak dużo ran ma dziecko, czy kąpiel sprawia mu przyjemność, czy może jest dla niego niekomfortowa, musisz zdecydować, która z metod będzie najlepsza. Zmiana opatrunku może zabrać dużo czasu, dlatego podczas szybkiej i efektywnej pracy można wprowadzić coś, co odwróci uwagę dziecka. Pomocne może okazać się słuchanie muzyki lub audiobooków. Jednak jeśli to możliwe, nie używaj „rozpraszaczy” za każdym razem, ponieważ dziecko w pewnym momencie powinno aktywnie uczestniczyć w zmianie opatrunku. Podczas całkowitego zaabsorbowania, np. grą komputerową, nie będzie w stanie aktywnie pomóc. Wydłuża to potrzebny czas i ostatecznie oznacza, że dziecko pozostaje bierne. Powinno jednak coraz bardziej uczyć się, że ono również jest odpowiedzialne za siebie, swoje ciało i skórę. Ważne jest, aby dziecko zaczynało rozumieć co się z nim dzieje, co najważniejsze, dlaczego tak się dzieje. Dziecko powinno zacząć pomagać przy zmianie opatrunku tak szybko, jak to możliwe. Wtedy nie jest to już coś, co się mu „przydarzyło”, ale coś, na co ma przynajmniej niewielki wpływ i w czym może aktywnie pomóc. Okazuje się to bardzo pomocne w późniejszym radzeniu sobie z chorobą.

Rzeczy, które dzieci mogłyby zrobić same, to np. usunięcie opatrunków, nakłuwanie pęcherzy (gdy pozwalają na to zdolności motoryczne dziecka), stosowanie kremu nawilżającego, aplikacja/zakładanie opatrunków, itp. Nie ma jednak ustalonych sztywnych zasad, ponieważ każde dziecko z EB jest inne. Umiejętności i zdolności każdego z nich trzeba oceniać indywidualnie.

*Podczas tak zwanego „kryzysu dwulatką”, który przechodzą także dzieci z EB, zmiany opatrunków mogą stanowić duże obciążenie zarówno dla rodziców, jak i dla dzieci. W tym szczególnym czasie pomocne może okazać się zaangażowanie do zmiany opatrunku innych, odpowiednio przeszkolonych osób. Często konieczne staje się pójście na kompromisy i zaakceptowanie faktu, że „perfekcyjna” pielęgnacja rany nie zawsze będzie możliwa.*

## NASTOLATKOWIE I DOROŚLI

W przypadku nastolatków i dorosłych cierpiących na EB zakładamy, że samodzielnie zajmują się oni pielęgnacją swojej skóry, pę-

cherzy i ran. Przeważnie stało się to już codzienną rutyną i pacjent nauczył się obchodzić ze swoją skórą. W zależności od nasilenia EB stopień samodzielności pacjenta w pielęgnacji skóry będzie się różnić. Niektóre czynności chorezy mogą wykonać sami, ale czasem muszą korzystać z czyjejs pomocy.

W przypadku łagodniejszych postaci EB, np. EB simplex, leczenie rany przez samego pacjenta może okazać się wykonywane z narastającą niezależnością. Przy innych odmianach pomoc nadal jest potrzebna, na przykład przy trudno dostępnych ranach lub wtedy, gdy do zmiany opatrunku potrzeba więcej niż dwóch rąk. W przypadku ciężkich typów/odmian EB, gdzie trzeba leczyć duże obszary rany lub gdy występuje problem ze zręcznością, dana osoba zawsze będzie zależna od innych podczas zmian opatrunków.

## OGÓLNY STAN ZDROWIA

Sposób leczenia ran zależy również od ogólnego stanu zdrowia chorego. W przypadku jakiegokolwiek infekcji, np. grypy, leczenie ran należy ograniczyć do niezbędnego minimum. Na poziom odczuwanego bólu wpływają także stresujące sytuacje związane z pracą, szkołą, życiem rodzinnym. Tak więc zarówno dolegliwości fizyczne, jak i psychiczne utrudniają leczenie ran i wpływają na proces ich gojenia.

## OBECNY STAN SKÓRY

Sposób pielęgnacji pęcherzy i ran zależy od aktualnego stanu skóry. Łatwiejsza i szybsza jest pielęgnacja pojedynczych ran niż zajmujących duży obszar skóry. Konieczna jest zarówno codzienna pielęgnacja świeżych pęcherzy i otwartych ran jak i okolic rany. Świeże pęcherze często pojawiają się obok sączących się, zainfekowanych ran, strupów i suchych obszarów. Upały i w konsekwencji pocenie się chorego przyczyniają się do występowania takich problemów jak: infekcje, trudno gojące się rany, kleiste opatrunki, świąd, pęknięcie skóry, ból, odór i inne. Szczególnej troski wymaga skóra z tendencjami do wysuszenia się. Na rynku dostępnych jest wiele produktów do pielęgnacji suchej skóry. Część z nich może być stosowana przez pacjentów z EB (np. Epaderm®).

## STAN ŻYWIENIOWY

Od dawna wiadomo, że dieta odgrywa olbrzymią rolę w gojeniu ran. Im więcej składników odżywczych dostarczanych jest do organizmu, tym lepiej on pracuje, m.in. szybciej goi rany. Osobom chorym na EB, u których permanentnie dochodzi do tworzenia się nowych ran, potrzeba znacznie więcej składników odżywczych niż osobom ze zdrową skórą. Trzeba zwrócić szczególną uwagę na odżywianie. Tej tematyce poświęcony jest rozdział o diecie osób z EB. W typach EB, które charakteryzują się dużą ilością pęcherzy i ran, trudne może być osiągnięcie odpowiedniego poziomu spożycia składników odżywczych, co niestety komplikuje proces gojenia. Leczenie ran niedożywionych pacjentów jest trudniejsze.

W odmianach choroby, w których występują stosunkowo niewielkie rany, które się szybko goją, ogólne zasady zbilansowanej i zdrowej diety są wystarczające. Eliminacyjna i/lub niezdrowa dieta może powodować niedobór składników odżywczych (np. cynku i żelaza), przez co prowadzić do utrudnionego gojenia się ran nawet w łagodniejszych odmianach EB.



## ŚRODOWISKO DOMOWE

Przede wszystkim, powinno się znaleźć odpowiednie miejsce do zmieniania opatrunków w domu. Oczywiście zależy ono od tego, w jakich warunkach mieszka pacjent. Tylko niewielka liczba rodzin może pozwolić sobie na osobny pokój przeznaczony do zmiany opatrunków. Warto natomiast wygospodarować przynajmniej takie stanowisko.

Nie ma znaczenia, z jakim typem EB mamy do czynienia, chociaż powierzchnia wymagana dla łagodniejszych odmian jest zazwyczaj mniejsza. To wiek pacjenta, jego waga i wzrost mają największe znaczenie podczas usytuowania miejsca potrzebnego do zmian opatrunków. Dziecko ciągle rośnie, a co za tym idzie powierzchnia będzie musiała być do niego dostosowywana kilka razy na przestrzeni lat. Przygotowaliśmy kilka sugestii, pomysłów i informacji, jak można to zrobić.

Jeśli to możliwe, nie wybieraj łóżka pacjenta jako miejsca do zmian opatrunków. Szczególnie unikaj tego przy małych dzieciach. Łóżko powinno być bezpiecznym miejscem odpoczynku dla wszystkich ludzi, a w szczególności dla dzieci z problemami. Niesympatyczne sytuacje, takie jak zmiana opatrunku, nie powinny być kojarzone z tym miejscem.

Dla większości dzieci przewijak pełni również funkcję stanowiska do zmiany opatrunku. Najlepiej sprawdza się wtedy, gdy znajduje się on w łazience (jako składany stolik wysuwany ze ściany). Jeśli w łazience nie ma na to wystarczająco dużo miejsca, może też zostać ustawiony w innym pokoju. Ważne jest, aby przewijak:

- miał miękką wyścielaną powierzchnię, na której można położyć jedną lub dwie miękkie, materiałowe pieluszki;
- miał zabezpieczenie przed upadkiem dziecka;
- stał w ciepłym miejscu – przechłodzone rany bardziej bołą;
- był na tyle wysoki, aby opiekunowie nie byli narażeni na ból pleców podczas zmiany opatrunku;
- miał wokół siebie wystarczająco dużo miejsca, aby dwie osoby mogły zajmować się dzieckiem;
- miał w pobliżu miejsce na przygotowane materiały potrzebne do zmiany opatrunku.

Ponieważ EB jest chorobą, która trwa przez całe życie, warto przynajmniej częściowo zaspokoić własne potrzeby, tworząc i odpowiednio dostosowując przestrzeń (dotyczy to zarówno pacjentów, jak i opiekunów).

Pamiętaj również, że musisz mieć wystarczającą przestrzeń do przechowywania materiałów opatrunkowych. Wymagana przestrzeń zależy oczywiście od ilości materiałów, jakie zużywasz. Nie zawsze jest możliwe, aby takie miejsce (zwykle szafka lub duża szuflada) było dostępne obok miejsca zmiany opatrunku. W takim przypadku musisz znaleźć inne i PRZED zmianami opatrunku spakować potrzebne materiały i przenieść je w koszu lub plastikowym pudełku do miejsca, w którym dokonywane są zmiany opatrunku. Wielu pacjentów ma takie pudełko, które zabiera na jednodniowe wycieczki lub wakacje.

Może być konieczne (szczególnie w przypadku opatrunku aplikowanego bezpośrednio na rany) przycięcie niektórych opatrunków, gdy rany będą wymagały określonego rozmiaru lub specjalnego kształtu. Pamiętajmy jednak, że każde otwarcie opatrunku sprawia, że przestaje on być w pełni jałowy. Podobnie przycinanie opatrunku i pozostawianie go do dalszego wykorzystania oznacza, że ostatecznie aplikujemy opatrunki, które nie są już jałowe. Wiąże się to z większym ryzykiem infekcji. W przypadku przycinania opatrunków rekomendowane jest wykonanie tego tuż przed ich nałożeniem. Nie jest możliwe, aby każdorazowo używać w tym celu jałowych nożyczek. Dlatego zalecamy stosowanie standardowych nożyczek medycznych przeznaczonych tylko do cięcia opatrunków i odkazanych każdorazowo po użyciu chusteczką do odkazania powierzchni.

## MATERIAŁY OPATRUNKOWE (OGÓLNIE)

Na szczęście obecnie istnieje wiele produktów, które są odpowiednie do leczenia ran EB. Przez ostatnie lata wiele wydarzyło się w tej dziedzinie, jednak wciąż nie jest łatwo znaleźć „ten właściwy” materiał dla konkretnego pacjenta. To, co jest dobre dla jednej osoby, może okazać się nieodpowiednie dla następnej. Oceny poszczególnych produktów dorośli dokonują sami, a u niemowląt i małych dzieci zawsze dokonują tego rodzice lub opiekunowie. W wyspecjalizowanych centrach dla EB zaproponowano szereg sugestii. Te różnorakie produkty powinieneś wypróbować do momentu, gdy już znajdziesz taki, który wydaje się odpowiedni dla Twoich potrzeb. Wtedy kontynuuj jego stosowanie. Nie ma sensu wielokrotnie zmieniać rodzaj opatrunku, aby tylko wypróbować nowy. Jeśli jednak jesteś niezadowolony lub zmieniła się integralność skóry, tudzież pojawiły się inne potrzeby, nie wahaj się szukać nowych możliwości wraz z zespołem, który się Tobą opiekuje.

Doświadczenie wskazuje, które materiały do leczenia ran należy stosować. Czasami wybór jest podyktowany okolicznościami zewnętrznymi. Należy również wziąć pod uwagę aspekty finansowe oraz to, czy produkty są dostępne lokalnie.

W Polsce na aspekty finansowe w bardzo korzystny sposób wpływa zmiana systemowa, która dnia 1. lipca 2019 r. weszła w życie na mocy zarządzeń Prezesa NFZ nr 102/2019/DSOZ oraz 103/2019/DSOZ.

Zarządzenia wprowadziły zmianę polegającą na dodaniu do katalogu produktów NFZ nowego świadczenia w ramach leczenia pęcherzowego oddzielania naskórka, które zapewnia nieodpłatny dostęp do wymaganej ilości opatrunków specjalistycznych oraz innych produktów wykorzystywanych w opiece nad pacjentami.



## Tubifast®

Druga skóra w postaci rozciągliwych w dwóch kierunkach ochronnych bandaży (stokinetek), koszulek, rękawiczek, skarpetek mocujących opatrunki.



*Materiał edukacyjno-promocyjny*

- Łatwe i komfortowe mocowanie opatrunków
- Możliwość stosowania tzw. mokrych opatrunków
- Ochrona i zabezpieczenie dużych powierzchni ciała
- Ochrona skóry w miejscach ciężkich do zaopatrzenia tj. szyja, łokcie, kolana, pachwiny, głowa
- Pełny zakres ruchów dzięki technologii 2 - Way Stretch

Wiek	Tubifast Vest Koszulki (pakowane po 6 szt.)		Tubifast Legginsy (pakowane po 6 szt.)		Tubifast Gloves Rękawiczki (pakowane po 6 par)		Tubifast Socks skarpetki (pakowane po 6 par)	
	Szyja	Nr ref.	Długość	Nr ref.	Rozmiar	Nr ref.	Rozmiar	Nr ref.
6-24 mies.		992007		992012	XS Child	5922		
2-5 lat	8,5-12,5	992008	8,5-12,5	992013	S Child	5923		
5-8 lat	8,5-12,5	992009	8,5-12,5	992014	M/L Child	5921	one size	992017
8-11 lat	9-13 cm	992010	9-13 cm	992015	S/M Adult	5921		
11-14 lat	9-13 cm	992011	9-13 cm	992016	M/L Adult	5920		

Dziecko z EB permanentnie nosi bandaże i opatrunki, dlatego warto wybrać rozmiar lub dwa rozmiary większe ubranka/stokinetki, żeby nie było ucisku.



## POMOC W OPIECE/OPIEKA DOMOWA

Momenty, w których należy zmieniać opatrunki, są uznawane przez wiele rodzin jako najtrudniejsze i najbardziej stresujące. Im poważniej uszkodzona jest skóra, tym więcej potrzeba czasu na zmianę opatrunku. Aby czas ten był jak najbardziej znośny dla wszystkich zaangażowanych stron, potrzebna jest nie tylko dobra technika zmiany opatrunków, ważną rolę odgrywają również inne aspekty. Aby upłynnić proces, pożądane jest, aby co najmniej dwie osoby były zaangażowane w zmianę opatrunku zarówno w przypadku niemowląt, jak i małych dzieci. Tylko wkładając wiele wysiłku, można zrobić to samemu. Jeśli to możliwe, rodziny powinny otrzymać wsparcie od pielęgniarki środowiskowej.

Od samego początku rodzice powinni zwracać uwagę na to, aby co najmniej dwie osoby zajmowały się opatrunkami. Ponieważ jedno z rodziców musi wrócić do pracy, główny ciężar opieki spoczywa na rodzicu, który zostaje w domu z dzieckiem; zazwyczaj na matce. Niemniej jednak oboje rodzice, inni krewni lub przyjaciele także powinni nauczyć się zmieniać opatrunek.

To ważne, aby dziecko akceptowało jako opiekuna nie tylko matkę. Nie zawsze jest to takie proste, ale warto spróbować. Każda matka potrzebuje wolnego czasu. Tym bardziej, jeśli chce być nieustannym wsparciem dla swojego dziecka, musi mieć możliwość przynajmniej chwilowego odpoczynku. Dzięki temu podczas nagłej nieobecności matki (np. z powodu jej choroby) zawsze będzie dostępny ktoś, kto będzie umiał zaopiekować się dzieckiem.

Każda osoba cierpiąca na EB i jej rodzina znajdzie sposób szybkiej i bezpiecznej zmiany opatrunku. Zachęcamy do weryfikowania naszych sugestii oraz do próbowania nowych sposobów postępowania. Warto mieć odwagę do popełniania błędów i uczenia się na nich, bo tylko tak można znaleźć właściwą drogę. Nie wstydź się prosić o radę czy pomoc lekarzy, pielęgniarek czy innych rodzin dotkniętych tą samą chorobą. Wtedy w końcu wypracujesz dobre rozwiązanie, które sprawi, że leczenie rany będzie przebiegało sprawnie, a Ty nadal będziesz miał czas i energię na wiele innych dziedzin życia.

## 07 LECZENIE RAN/ZMIANA OPATRUNKÓW



Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem

Nawet przy najlepszej opiece i najłagodniejszym sposobie obchodzenia się z dzieckiem lub dorosłym chorym na EB uniknięcie pęcherzy na wrażliwej skórze jest niemożliwe. Pęcherze i nadżerki są częścią życia wszystkich osób cierpiących na EB, ale w bardzo różnym stopniu i intensywności. Ze względu na fakt, iż bolesne otwarte rany ułatwiają przenikanie bakterii do organizmu, a bakterie mogą powodować stany zapalne, dobra pielęgnacja skóry jest jedną z najważniejszych umiejętności, którą musisz posiadać w przypadku EB. Leczenie i pielęgnacja ran stanowi szczególne wyzwanie dla chorych na EB, ponieważ w rzeczywistości nie istnieje jedna właściwa metoda pielęgnacji. Różnorodność ran, które mogą tworzyć się w różnych formach EB, jest naprawdę duża. Potrzeba i intensywność leczenia mogą zmieniać się z dnia na dzień. Dostępnych jest wiele różnych materiałów (opatrunki, maści, pomoce), które można zastosować w celu dostosowania sposobu leczenia do życia codziennego, pracy i warunków socjalnych. Niniejsza sekcja może pomóc w znalezieniu rozsądnej, bezbolesnej i opłacalnej metody pielęgnacji ran w konkretnych sytuacjach.

Jest kilka rzeczy, o których warto wiedzieć; należy także zwrócić uwagę na konieczność pielęgnacji ran będących skutkiem EB:

- Rany, które się tworzą, są raczej powierzchowne. Głębsze rany stanowią poważniejszy problem i są powodem, aby udać się do lekarza.
- Szybko przyzwyczaisz się do faktu, że skóra może być pokryta ranami, niezależnie od tego, jak bardzo o nią dbasz. Niektóre rany goją się szybko i z łatwością, inne utrzymują się przez dłuższy czas. Niestety, w cięższych formach EB rany przewlekłe są postrzegane jako stan ciągły. Jeśli proces gojenia się rany trwa znacznie dłużej (około 2-4 razy dłużej) niż zwykle, oznacza to problem, który powinien zostać skonsultowany przez lekarza.
- W przypadku normalnych, nieskomplikowanych ran należy stosować prostą pielęgnację polegającą na delikatnym przetarciu sterylnym gazikiem z solą fizjologiczną i aplikacji odpowiedniego opatrunku bez srebra np. Mepilex®.
- W przypadku lekko wilgotnych ran zalecamy opatrunki o większej grubości pianki lub z dodatkowym superabsorbentem np. Mepilex® border. W przypadku suchych ran i strupów można używać opatrunków nawilżających czy autolitycznie oczyszczających ranę (GranuGel, Intrasite Gel)
- Nawet skóra bez ran wymaga szczególnej troski; w tym przypadku można stosować pielęgnacyjne kremy lub balsamy do ciała, np. Epaderm®.
- Z pomocą innych osób, opiekunów lub pracownika służby zdrowia z pewnością znajdziesz odpowiednie preparaty pielęgnacyjne.
- Miejsca, które trudno jest pokryć opatrunkiem, należy smarować delikatnym kremem do skóry z zawartością cynku, który pomoże wysuszyć otwarte pęcherze.
- W przypadku ran, które z jakiegoś powodu charakteryzuje „inny wygląd”, należy poszukać porady lekarskiej.
- Rany z cechami infekcji jak zaczerwienienie, zwiększone ucieplenie, ból, należy skonsultować z lekarzem prowadzącym leczenie ran. Zazwyczaj przyczyną tego typu powikłania jest zwiększona ilość bakterii w łożysku rany. Dostępne są różne rodzaje produktów służące zmniejszeniu ilości bakterii w ranie. Począwszy od płynów o charakterze lawaseptyków i antyseptyków (**Granudacyn®**, Octenilin, Prontosan), poprzez wound pady służące do delikatnego oczyszczania ran z biofilmu (Debrisoft), na opatrunkach przeciwbakteryjnych kończąc (**Mepilex® Ag**, **Mepilex® Border Ag**, Exufiber Ag).
- Oczywiście na początku będziesz potrzebować wsparcia. Korzystaj więc z naszych wskazówek szczególnie na początku; w późniejszym czasie bardzo szybko nauczysz się, jakich materiałów i środków używać do pielęgnacji konkretnych rodzajów ran.

Ogólnie rzecz biorąc, częstotliwość zmiany wszystkich materiałów opatrunkowych zależy od wielu czynników, jak: ilość wysięku, cechy zakażenia, preferencje pacjenta, możliwości czasowe rodziców/opiekunów, itd. W przypadku niemowląt i małych dzieci, jeżeli zajdzie taka potrzeba, można stosować opatrunki ochronnie również w miejscach kontaktu skóry z pieluchami (Aquacel Extra na brzeg pieluchy lub/i **Mepilex® EM** na skórę). Większość stosowanych opatrunków wymaga dodatkowego mocowania z użyciem stokinetek (**Tubifast®**) lub/i bandaży adhezyjnych (Peha Haft, Mollelast Haft). Kiedy pomimo to opatrunki poluzowują się lub zaczynają się odklejać, należy je zmienić. Słabo dopasowane opatrunki mogą prowadzić do tworzenia się kolejnych pęcherzy na skutek zagniecień i otarć skóry.

Do pielęgnacji ran należy używać wyłącznie materiałów nieprzylepnych. Opatrunki samoprzylepne mogą powodować poważne uszkodzenia skóry u osób z EB, gdy tylko ktoś spróbuje je usunąć. Należy zachować ostrożność: wiele opatrunków, które określane są jako „nieprzylepne”, zachowuje się inaczej na skórze osób z EB. Tymczasem dostępnych jest wiele odpowiednich materiałów i należy przetestować różne ich rodzaje. Nie wszystkie materiały są odpowiednie dla każdego i nie wszystkie odpowiednie są dostępne w każdym kraju.







## NAJWAŻNIEJSZE KWESTIE

- Dobrze przygotowanie punktu opatrunkowego i wyposażenie go we wszystkie niezbędne materiały skracają rzeczywisty proces zmiany opatrunku. Dodatkowo należy zadbać o miejsce do pozbywania się zużytych opatrunków.
- Dezynfekcja rąk: zawsze powinna być przeprowadzana przez wszystkie osoby biorące udział w procesie zmiany opatrunku.
- Proces można uprościć przez nawilżenie starych opatrunków solą fizjologiczną lub odklejenie ich z użyciem tzw. SMAR (silicon medical adhesive remover), np. Niltac.
- Ocena ran i podejmowanie decyzji: przekłuj większe pęcherze, usuń włośniki i oczyść rany, następnie zajmij się zainfekowanymi ranami.
- Nakładanie nowych opatrunków: (jeżeli jest wymagany) najpierw opatrunek siatkowy, następnie wtórny; zwykle będzie to opatrunek piankowy z silikonową warstwą kontaktową np. **Mepilex® EM lub Mepilex®**, na koniec – trwałe mocowanie: stokinетки **Tubifast®** lub bandaże Peha Crepp.
- Wybór i odkażenie powierzchni w punkcie przeznaczonym do zmiany opatrunków.
- Pamiętaj, że telefon komórkowy, który jest teraz nieodłącznym towarzyszem każdej czynności, jest bardzo brudny! Nigdy nie dotykaj go czystymi rękami podczas zmiany opatrunku! Jeśli tak się stanie, ponownie umyj ręce!

## PRZYGOTOWANIE (PUNKT OPATRUNKOWY, MATERIAŁY OPATRUNKOWE, POJEMNIK NA ODPADY)

### MIEJSCE ZMIANY OPATRUNKÓW

W punkcie opatrunkowym powinna panować przyjemna, pokojowa temperatura, a jeśli bandaże są zdejmowane w wannie (o tym w dalszej części tego przewodnika) podczas kąpieli - należy zachować odpowiednią temperaturę także w łazience.

Gdy temperatura w pomieszczeniu jest zbyt niska, otwarte rany mogą ulec zbyt szybkiemu schłodzeniu, co powoduje ból. Jeśli jest to możliwe i pożądane, w przypadku wydłużonego procesu zmiany opatrunków można przygotować środki odwracające uwagę.

### PRZYGOTOWANIE MATERIAŁÓW OPATRUNKOWYCH

W celu maksymalnego skrócenia czasu między usunięciem starych, a założeniem nowych opatrunków, zaleca się uprzednie przygotowanie wszystkich potrzebnych materiałów. Należy otworzyć opakowanie z materiałami opatrunkowymi, przygotować pojemnik na odpady, nożyczki, sterylną igłę gotową do użycia itp. W zależności od liczby ran, którymi musisz się zająć, określ, ile czasu potrzebujesz na zmianę materiałów opatrunkowych. Niektórym opatrunkom należy nadać odpowiedni kształt za pomocą nożyczek; w ostateczności można przygotować je z wyprzedzeniem, pamiętając o utracie sterylności wraz z otwarciem produktu.

Z czasem będziesz w stanie oszacować potrzebne ilości każdego kremu, maści, opatrunku itp.

### UTYLIZACJA

Stare opatrunki nie powinny mieć żadnego kontaktu ze świeżymi materiałami opatrunkowymi. Przygotuj pojemnik, do którego można natychmiast wyrzucić usunięte opatrunki. Dobrym rozwiązaniem jest otwarte wiadro ze specjalnym workiem na śmieci. Pojemnik musi być na tyle duży, aby można było w nim pomieścić materiał pochodzący ze zmiany wszystkich opatrunków.

### DEZYNFEKCJA RĄK

Dezynfekcja rąk musi być przeprowadzana przed każdą zmianą opatrunku przez wszystkie osoby, które będą brać udział w tym procesie. Jest to najważniejszy środek zapobiegający przenoszeniu patogenów, a tym samym pozwalający uniknąć infekcji (zakażenia) otwartych obszarów rany.

Dezynfekcja rąk jest w zasadzie bardzo prosta, ale często jest wykonywana nieprawidłowo, a to oznacza, że bywa nieskuteczna. Poproś dobrze wyszkolony personel, aby pokazał Ci właściwy sposób dezynfekcji rąk.

## OTO KRÓTKI PRZEWODNIK DOTYCZĄCY WŁAŚCIWEJ DEZYNFEKCJI RĄK:

- Jeśli na dłoniach nosisz biżuterię (pierścionki, bransoletki, zegarek), konieczne ją zdejmij.
- Sporą ilość środka dezynfekującego nałóż na suche dłonie, następnie rozprowadź go po skórze między palcami, na palcach, kciukach i nadgarstkach.
- Wetrzyj go w skórę dłoni.
- Dokładnie wymyj wierzchnią część dłoni.
- Rozchyl palce, następnie nałóż między nie preparat, najlepiej umieszczając jedną dłoń na drugiej.
- Zewnętrzną część palców pocieraj palcami drugiej dłoni.
- Kciuki należy pocierać kolistymi ruchami zamkniętej dłoni drugiej ręki.
- Na koniec kolistymi ruchami pocieraj złączone palce jednej ręki drugą ręką.
- Proces dezynfekcji rąk kończy się dopiero wtedy, gdy środek dezynfekujący zostanie całkowicie wchłonięty przez skórę. Zwykle trwa to od około jednej do dwóch minut. Dopóki środek dezynfekujący nie zostanie wchłonięty, należy wykonywać kolistych ruchów dłońmi.



## USUWANIE STARYCH OPATRUNKÓW

Następny krok polega na obluźnianiu starych opatrunków w możliwie jak najbardziej delikatny sposób. Można to wykonywać na różne sposoby w zależności od stanu rany i rodzaju użytego materiału opatrunkowego. Niektóre opatrunki łatwo jest zdjąć w delikatny sposób, podczas gdy inne są przyklejone do podłoża rany, np. z powodu zaschniętej krwi lub wysięków z rany.

Jeśli przez przypadek z jakiegokolwiek powodu na skórę nałożono plaster samoprzylepny, można spróbować go usunąć za pomocą specjalnego sprayu np. Niltac®. Zastosowanie tego sprayu zgodnie z instrukcjami rozpuści klej opatrunku i pozwoli usunąć plaster. Przyklejonych opatrunków nie wolno usuwać siłowo, gdyż sprawi to bardzo duży ból chorej osobie. Ponadto może to doprowadzić do ponownego powstania rany lub zwiększenia jej rozmiaru.

Przyklejone obszary opatrunku należy najpierw namoczyć. Najprostszym sposobem jest kontakt z wodą (w kąpieli, pod prysznicem, w łaźni parowej, za pomocą mokrych wacików/opatrunków). Jeżeli wystąpią trudności w usunięciu opatrunku, należy pozostawić go na swoim miejscu, o ile nie ma podejrzenia zakażenia, i poczekać kilka dni, aż sam poluzuje się na ranie. Przed kolejną zmianą opatrunku na opatrunek/wacik należy nałożyć dużą ilość maści i uniemożliwić jego przywieranie do rany.

Część osób decyduje się na zdejmowanie opatrunków podczas kąpieli lub prysznica, ponieważ zmoczone opatrunki można z łatwością usunąć ze skóry. Musimy jednak pamiętać, że w ten sposób może dojść do kolonizacji ran szczepami obecnymi w wodzie wodociągowej. Zawsze należy rozważyć alternatywne sposoby zdejmowania opatrunków.

## POSTĘPOWANIE KROK PO KROKU:

Opracowano przez lek. med. Marcina Malkę (Klinika Leczenia Ran PODOS), autor zdjęć: Paweł Sypniewski

### 1. USUNIĘCIE OPATRUNKÓW Z SILIKONOWĄ WARSTWĄ ADHEZYJNĄ PRZY UŻYCIU PRODUKTÓW/SMAR (SILICON MEDICAL ADHESIVE REMOVER)



### 2. MYCIE NIEUSZKODZONEJ SKÓRY PIAKĄ DO MYCIA DELIKATNEJ SKÓRY BEZ UŻYCIA WODY



### 3. ZMIANA OPATRUNKU W GABINECIE ZABIEGOWYM - TECHNIKA STERYLNA



### 4. ZMIANA OPATRUNKU W WARUNKACH NIEMEDYCZNYCH NP. W DOMU - TECHNIKA CZYSTA





## 5. LAWASEPTYKA – DELIKATNE PŁUKANIE RANY SOLĄ FIZJOLOGICZNĄ I JAŁOWYM, NIETKANYM GAZIKIEM



## 6. PRZEKŁUWANIE PĘCHERZY



## 7. PRZYGOTOWANIE SKÓRY WOKÓŁ RANY



## 8. PRZYGOTOWANIE OPATRUNKU



## 9. APLIKACJA OPATRUNKU Z ADHEZYJNĄ WARSTWĄ KONTAKTOWĄ



## 10. PRZYGOTOWANIE SKÓRY I APLIKACJA OPATRUNKU OCHRONNEGO WOKÓŁ GASTROSTOMII





## 11. WSPARCIE PROCESÓW AUTOLIZY TKANEK NEKROTYCZNYCH Z WYKORZYSTANIEM OPATRUNKÓW W POSTACI ŻELU



## 12. APLIKACJA OPATRUNKU Z ADHEZYJNĄ WARSTWĄ KONTAKTOWĄ



## KILKA SŁÓW O KĄPIELACH I PRYSZNICACH

Osoby z EB oraz rodzice dzieci z EB często pytają, czy w przypadku ich choroby lepsze są kąpiele, czy też prysznice. Zasadniczo możliwe są oba rozwiązania, a także prysznic parowy jako sposób na zwilżenie opatrunków. Przed podjęciem decyzji należy odpowiedzieć sobie na kilka pytań, np. czy w łazience znajduje się wanna, czy delikatny natrysk na skórę sprawia przyjemność choremu, czy możliwa jest instalacja prysznica parowego. Musimy jednak wziąć pod uwagę, że zgodnie z aktualnymi zaleceniami powinniśmy unikać kąpieli noworodków z EB do czasu zagojenia ran z okresu prenatalnego i ran okołoporodowych. Temat kąpieli pozostałych pacjentów z EB budzi wiele kontrowersji, dlatego muszą być wzięte pod uwagę inne metody higieny. Kąpiele mogą być trudne do zaakceptowania dla osób z wieloma rozległymi ranami. Ryzyko zakażenia ran, a w konsekwencji ich zakażenia, często obserwowane w przypadku regularnych kąpieli, powoduje konieczność szukania alternatywnego postępowania. Ograniczenie ilości kąpieli i mycie skóry rękawicami lub chusteczkami z dodatkiem surfaktantu i środka p/bakteryjnego wydaje się rozsądną alternatywą. Same rany należy płukać sterylnym lawaseptykiem (np. sól fizjologiczna, płyn Ringera, Octenilin, Prontosan), delikatnie

oczyszczać (np. Debrisoft), używać antyseptyku (Octenisept, Braunol, **Granudacyn**<sup>®</sup>, Microdacyn). Niestety, nawet wśród specjalistów zdania na temat kąpieli są wciąż podzielone.

Jeśli decydujesz się na kąpiel, zalecamy ją co drugi dzień podczas zmiany opatrunków. Codzienne kąpiele są również możliwe, jeśli jest to komfortowe dla osoby zainteresowanej. Zmiany opatrunków powinny być wykonywane w zależności od rodzaju ran i etapu ich gojenia. W przypadku małych ran i możliwości stosowania opatrunków okluzyjnych możliwe jest korzystanie z prysznica, pod warunkiem zachowania ich szczelności. Przy bardziej rozległych ranach i braku możliwości stosowania opatrunków okluzyjnych pozostaje nam albo unikanie ich zamoczenia podczas brania prysznica, albo zmiana opatrunków każdorazowo po kąpieli. Korzystaj z letniej wody, ponieważ zbyt ciepła może spowodować poparzenie miejsc pokrytych ranami. Zimna woda jest również nieodpowiednia, gdyż prowadzi do schłodzenia ran, a w konsekwencji do ostrego bólu. Temperatura kąpieli powinna być postrzegana przez osobę chorą jako przyjemna. W przypadku licznych i/lub zainfekowanych ran zalecane są kąpiele w płynie o działaniu antybakteryjnym. Zmniejszenie liczby

bakterii ma pozytywny wpływ na proces gojenia się ran. Użyteczne mogą okazać się inne dodatki (np. środki nawilżające). Najlepszym rozwiązaniem jest zasięgnięcie rady od osób posiadających odpowiednią wiedzę.

Jeśli wolisz prysznic lub nie masz wanny, możesz rozważyć zmiękcze-

nie opatrunku pod prysznicem. Biorąc prysznic, upewnij się, że natrysk jest łagodny dla skóry. Możemy sobie wyobrazić, że ostry strumień wody skierowany na wrażliwą i uszkodzoną skórę osoby z EB może mieć bardzo bolesne skutki.

## OCENA RAN I DECYZJE DOTYCZĄCE LECZENIA

**Kiedy opatrunki zostaną usunięte, musisz przyrzeć się skórze, aby zdecydować, czym się zająć. Wszystkie pęcherze należy przekłuć za pomocą sterylnej igły używanej tylko jednorazowo lub odpowiednich nożyczek, ponieważ dalsze narastające ciśnienie płynu powoduje odwarstwianie się naskórka.**

Wszystkie większe pęcherze należy przebić „grubą” sterylną igłą (o rozmiarze 18, różowego koloru), skalpelem lub odpowiednimi nożyczkami. Pozwala to opróżnić ich zawartość. Zawartość pęcherza powinieneś delikatnie wycisnąć, tak aby nacisk wywierany na chore miejsce był możliwie jak najmniejszy. Ponadto zapobiega to wzrostowi pęcherza. Pęcherze nie są samoograniczające i mogą się powiększać, jeżeli nie zostaną przebite. Podstawa pęcherza pełni rolę naturalnej ochrony przed zarazkami, dlatego uważaj, aby jej nie uszkodzić. Należy zostawić ją na ranie. Jeśli nie jest to możliwe, można ją też delikatnie usunąć. Im mniejsze pęcherze są przekłuwane, tym mniejsza będzie rana. Jeżeli otwór w podstawie pęcherza nie będzie wystarczająco duży (gdyż został wykonany np. za pomocą zbyt cienkiej igły), pęcherz może ponownie szybko napęcznieć się płynem. W przypadku małego dziecka lub niemowlęcia można doprowadzić do uszkodzeń skóry otaczającej pęcherz.

*Doświadczenie rodziców starszych dzieci mówi: ostrożnie, ale należy przebijać pęcherze znajdujące się w jamie ustnej.*

Jeżeli pomimo zastrzeżeń zdecydujesz się na korzystanie z kąpieleli i zmianę opatrunków bezpośrednio po niej, pamiętaj o przemywaniu ran solą fizjologiczną lub lawaseptykiem z dodatkiem środka p/bakteryjnego przed aplikacją opatrunków. Można zastosować niewielką ilość środka dezynfekującego, którym należy spryskać ranę, delikatnie przetrzeć ją gazikiem nietkanym. Dla celów opatrzenia rany należy używać opatrunków specjalistycznych. Strupy, które nie uległy całkowitemu rozpuszczeniu na skutek namaczania, można ostrożnie usunąć na tym etapie. Następnie należy zdecydować, który rodzaj opatrunku zastosować.



## Działanie bójcze wobec drobnoustrojów

**Granudacyn®** to otrzymywany drogą elektrolizy stabilny i bezpieczny roztwór kwasu podchlornawego (50 ppm) i podchlorynu sodu (50 ppm) stosowany do płukania, dekontaminacji i pielęgnacji ran ostrych i przewlekłych, powierzchniowych i głębokich z cechami infekcji lub bez. Stosowany jest również do płukania i irygacji tkanek miejsca operowanego. Wykazuje działanie bójcze wobec bakterii Gram+ i Gram-, w tym MRSA, ORSA, VRSA, VRE, wirusów, grzybów i przetrwalników. Działa na drobnoustroje poprzez penetrację ściany i błony komórkowej i poprzez osmolizę.

*Materiał edukacyjno-promocyjny*

## SUGEROWANA 3-STOPNIOWA TECHNIKA ZMIANY OPATRUNKÓW

1. Jeśli potrzebny jest żel do nawodnienia suchego strupa, można go nałożyć bezpośrednio na ranę lub najpierw na opatrunek, który będzie nakładany na ranę.

2. Bezpośrednio na ranę nakładamy opatrunek siatkowy lub opatrunek z miękkiej pianki. Należy przykryć opatrunkiem całą powierzchnię rany i fragment skóry wokół rany. Opatrunki, które okazały się użyteczne dla osób z EB: opatrunki siatkowe, np. **Mepitel®** oraz **Mepitel® One (Mölnycke)**, **Adaptic®** (Systagenix), **Urgotul® /Urigo® soft** (z oferty Urgo). Ponadto można stosować opatrunki piankowe. Wśród pacjentów z EB opatrunkami najbardziej znanymi są prawdopodobnie **Mepilex®** (**Mepilex®**, **Mepilex® EM**, **Mepilex® Transfer**, **Mepilex® Ag**, etc) (**Mölnycke**) – miękkie, si-

likonowe opatrunki piankowe. Dostępnych jest wiele innych produktów, które mogą być również używane przez pacjentów z EB np. **Tubifast®**, **Epaderm®**, **Granudacyn®**. Postaraj się uzyskać poradę od osób posiadających wiedzę w tym zakresie. Jeśli to możliwe, znajdź grupę wsparcia w Twoim kraju, która pomoże Ci wybrać odpowiednie materiały opatrunkowe.

3. Jednak jeżeli z jakiegokolwiek powodu nie jesteś w stanie zdobyć tych materiałów dla siebie lub swojej rodziny, musisz po prostu improwizować. Znamy rodziny, które używają ręczników bawełnianych jako opatrunków. Do tego celu nadają się prześcieradła lub pościel, które mogą zostać pocięte na paski lub kwadraty. Kawałki tych tkanin można stosować do opatrywania ran w połączeniu

z odpowiednimi kremami i maściami. Jeżeli będziesz używać wystarczających ilości maści, zapobiegając przyleganiu materiału do skóry, opatrunki tego typu będą z łatwością ulegały poluzowaniu. Oczywiście ręczniki muszą być bardzo czyste. Jednak nigdy nie będą tak sterylne jak nowoczesne, indywidualnie pakowane opatrunki. Jednakże podczas prania ich w pralce w temperaturze 95°C i/lub podczas prasowania gorącym żelazkiem można usunąć część bakterii. Jak wspomniano wcześniej, dotyczy to rodzin, które nie mają dostępu do innych materiałów opatrunkowych. Z naszego punktu widzenia, jeżeli rany mają pozostać nieopatrzone, tego typu rozwiązania są warunkowo akceptowalne.

## OPATRUNKI MIĘKKIE Z WYŚCIOŁKA

Miękkie opatrunki nakładane są bezpośrednio na ranę. Pełnią one rolę zarówno środka ochronnego, jak i środka absorbującego wysięki z ran. Wyściółka jest konieczna, szczególnie gdy stosujemy opatrunek siatkowy; w przypadku opatrunków piankowych nie jest potrzebna.

## MOCOWANIE

Aby zapobiec zeslizgiwaniu się opatrunków i siatek kontaktowych, należy je odpowiednio zabezpieczyć. W tym celu przydatne będą bandaże, które można znaleźć w ofercie wielu producentów. Odpowiednie będą bandaże (nie mogą być zbyt ciasne) lub elastyczne opaski hemostatyczne np. Cover Flex® lub Tubifast®.

### Tubifast®

Druga skóra w postaci rozciągliwych w dwóch kierunkach ochronnych bandaży (stokinetek), koszulek, rękawiczek, skarpetek mocujących opatrunki.



Material edukacyjno-promocyjny

- Łatwe i komfortowe mocowanie opatrunków
- Możliwość stosowania tzw. mokrych opatrunków
- Ochrona i zabezpieczenie dużych powierzchni ciała
- Ochrona skóry w miejscach ciężkich do zaopatrzenia tj. szyja, łokcie, kolana, pachwiny, głowa
- Pełny zakres ruchów dzięki technologii 2 – Way Stretch

Wiek	Tubifast Vest Koszulki (pakowane po 6 szt.)		Tubifast Legginsy (pakowane po 6 szt.)		Tubifast Gloves Rękawiczki (pakowane po 6 par)		Tubifast Socks skarpetki (pakowane po 6 par)	
	Szyja	Nr ref.	Długość	Nr ref.	Rozmiar	Nr ref.	Rozmiar	Nr ref.
6-24 mies.		992007		992012	XS Child	5922		
2-5 lat	8,5-12,5	992008	8,5-12,5	992013	S Child	5923		
5-8 lat	8,5-12,5	992009	8,5-12,5	992014	M/L Child	5921	one size	992017
8-11 lat	9-13 cm	992010	9-13 cm	992015	S/M Adult	5921		
11-14 lat	9-13 cm	992011	9-13 cm	992016	M/L Adult	5920		

Dziecko z EB permanentnie nosi bandaże i opatrunki, dlatego warto wybrać rozmiar lub dwa rozmiary większe ubranka/stokinetki, żeby nie było ucisku.

## USUWANIE ZUŻYTYCH OPATRUNKÓW

Aby uniknąć rozprzestrzeniania się zarzków znajdujących się na opatrunkach, należy niezwłocznie pozbyć się opakowań i zużytych materiałów opatrunkowych. W ten sposób można również uniknąć nieprzyjemnych zapachów. Usuń pozostały materiał i uprzątnij punkt opatrunkowy. Po zakończeniu procedury zmiany opatrunku punkt opatrunkowy należy przemyć za pomocą środka dezynfekującego lub przetrzeć chusteczką do odkażania powierzchni np. SaniCloth. Pokój zostaw w idealnym stanie, aby móc wrócić do niego w dowolnym momencie i przygotować się do następnej zmiany opatrunków.

## 08 OCZY (EBS, RDEB, JEB, DDEB)

Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem

Problemy z oczami mogą występować z różną częstotliwością w większości postaci EB. Może to mieć wpływ na powieki, spojówkę i rogówkę. Problemy dotyczące oka i jego okolic są szczególnie nieprzyjemne i często dość bolesne. Ten rozdział pokazuje sposoby zmniejszenia częstości występowania problemów z oczami oraz postępowania w przypadku ich wystąpienia. Poruszona jest również kwestia przygotowywania do zakupu okularów.

Pęcherze i rany mogą pojawić się wokół oczu na powiekach, spojówce i rogówce. Występują często w RDEB, bardzo często w DDEB, regularnie z JEB, a czasem nawet z EBS. Objawami mogą być „czerwone oczy”, zwiększona wrażliwość na światło, zmniejszona ostrość widzenia, łzawienie, a zwłaszcza ból. Pęcherze mogą być spowodowane pocieraniem lub drapaniem oka, podrażnieniami takimi jak ciepło, wiatr lub kurz, lub suchością oka. Często występują również bez znanej przyczyny. Może to mieć wpływ na powieki, spojówkę i rogówkę. Pęcherze w tych obszarach mogą następnie prowadzić do nadżerek (powierzchnowych obrażeń), blizn i zrostów, a także do zapalenia spojówek, zapalenia powiek, odwinięcia dolnej powieki (np. przez pociąganie blizn w tym obszarze) i zapalenia rogówki. Bywa, że zdolność widzenia zostanie chwilowo ograniczona.

*Szczególnie nieprzyjemne są urazy oka i sklepanie się powieki ze spojówką, które może wystąpić podczas snu. Po otwarciu oczu istnieje ryzyko rozzerwania zrostu, co prowadzi do dalszych obrażeń.*

Najważniejszymi początkowymi działaniami w przypadku wystąpienia pęcherzy są unieruchomienie gałek ocznych i usmierzanie bólu. Należy podać najlepszy doustny środek przeciwbólowy, który można połączyć (w postaci tabletek, soku lub kropli). Jeśli to możliwe, nie należy stosować przeciwbólowych kropli do oczu, ponieważ mogą one opóźnić proces gojenia. Aby zmniejszyć ryzyko infekcji, należy również rozważyć stosowanie antybiotykowych kropli do oczu i maści przez kilka dni, gdy występują pęcherze i nadżerki. W większości przypadków konieczny jest odpoczynek dla oczu. Dla większości osób dotkniętych chorobą wystarczy, że mają zamknięte oczy, a powieki działają wtedy jak opatrunek i prowadzą do naturalnego gojenia się pęcherzy i owrzodzeń. Niektórzy uważają za przyjemne umieszczenie chłodnego, wilgotnego materiału, pieluszki na zamkniętych oczach. Jeśli opatrunek zostanie uznany za konieczny, obowiązują te same zasady, co w przypadku innych opatrunków EB. Bandażowanie oka może być trudne. Najlepiej ćwiczyć je wtedy, gdy nie ma problemów z oczami, bo w „nagłym wypadku” będziesz dobrze przygotowany.



Większość pęcherzy tego typu goi się stosunkowo szybko. Pęcherze na rogówce, które są najbardziej bolesne, zwykle goją się w ciągu jednego do trzech dni. Okres leczenia na początku wydaje się krótki, ale jeśli musisz spędzić go z zamkniętymi oczami, czas ten zdecydowanie się wydłuża. Odwrócenie uwagi poprzez audiobooki lub słuchanie muzyki umili ten czas. Podczas oglądania telewizji ruch gałki ocznej jest bardzo ograniczony, dlatego wspomaga unieruchomienie oka. Gry na komputerze, a także czytanie powodują, że gałka oczna jest ciągle w ruchu, a to źle wpływa na gojenie się pęcherzy i urazów w okolicach oka. Jeśli gojenie się opóźnia, należy skonsultować się z lekarzem, który następnie sprawdzi, czy występuje stan zapalny lub inny problem.

Niektóre urazy, blizny i zrosty spowodowane pęcherzami nie są łatwe do wyleczenia. Jeśli ruch gałek ocznych lub zdolność widzenia są znacznie ograniczone, należy rozważyć operację.

*Jest także kilka zasad, których należy przestrzegać, aby zapobiec tym problemom. Ważnym aspektem jest zabezpieczenie oka przed wyschnięciem poprzez ciągłe zwilżanie rogówki kroplami do oczu. Stosowanie sztucznych łez i maści zazwyczaj nie stanowi problemu, ale czasami może powodować nadwrażliwość. Maści do oczu należy stosować w nocy, ponieważ powodują one lekkie zamglenie obrazu. Regularne stosowanie kropli i maści może zmniejszyć częstość pojawiania się problemów. Ponieważ dostępnych jest wiele różnych produktów, przed wyborem i stosowaniem jednego z nich należy skonsultować się z okulistą.*

Nawet niepełne zamknięcie powieki może powodować, że część gałki ocznej nie będzie regularnie nawilżana. W przypadku nieprawidłowego zamknięcia powieki zalecana jest chirurgiczna korekcja powieki, ale należy omówić to z okulistą.

W celu ochrony oczu przed wpływami zewnętrznymi, takimi jak wiatr i zwiększone promieniowanie słoneczne, pomocne może być również nośnienie pary okularów przeciwsłonecznych (okularów ochronnych). Nawilżacz powietrza może być przydatny w sezonie zimowym, gdy ogrzewanie jest włączone, a powietrze w pomieszczeniu jest suche.

Niestety, środki zapobiegawcze są ograniczone. Czasami przyczyny rozwoju ran są trudne do zrozumienia i uniknięcia. Możemy uchronić się przed wiatrem, zimnem i przecieraniem oczu, gdy jesteśmy zmęczeni lub senni. Stosowanie okularów ochronnych nie zawsze jest wystarczające lub praktyczne. Jeśli to możliwe, należy unikać dymu, obszarów o nadmiernym zanieczyszczeniu powietrza oraz wszelkiego rodzaju sprayów, ponieważ mogą one również przyczyniać się do zwiększonej wrażliwości oczu.

Ważne jest, aby być przygotowanym na problemy, które mogą wystąpić pomimo wszelkich środków zapobiegających pęcherzom i/lub urazom. Dlatego zalecamy wizytę u okulisty w Twojej okolicy, nawet jeśli nie wystąpiły jeszcze problemy z oczami. Poproś o pakiet pierwszej pomocy dla oczu. Powinien on obejmować wspomniane już krople do oczu, odżywcze maści do oczu, a czasami antybiotykowe krople do oczu lub maści. Należy unikać kropli do oczu zawierających sterydy. Preparaty steroidowe do oczu należy stosować tylko w wyjątkowych przypadkach i pod ścisłym nadzorem lekarza.

Oczywiście mogą również wystąpić problemy z oczami, które nie są bezpośrednio związane z EB, np. zez, krótkowzroczność, nadwzroczność, zaćma i jaskra. Bardzo ważne jest, aby poinformować okulistę o EB, gdy konieczne są okulary lub operacja oka. Jeśli pacjent nosi okulary, mogą pojawić się pęcherze i rany na nosie i za uszami, czyli w punktach ucisku. Aby tego uniknąć, okulary powinny być wykonane z bardzo lekkiego materiału. Preferowane są plastikowe, ponieważ ważą znacznie mniej. Ponadto pomocne może być wybranie modelu z silikonowymi nanośnikami, dzięki czemu nacisk na nasadę nosa rozkłada się lepiej. Zauszniki okularów muszą być dobrze dopasowane. U dzieci powinny być wielokrotnie korygowane, ponieważ kształt ich głowy zmienia się wraz ze wzrostem/wiekami. Zwykle znalezienie odpowiednich okularów nie jest trudne. Wąski pasek opatrunku z pianki samoprzylepnej często zapewnia dobrą ochronę, kiedy za uchem pojawiają się pęcherze i rany. Korzystanie z soczewek kontaktowych jest możliwe, gdy nie ma tendencji do tworzenia się pęcherzy w okolicach rogówki. W pewnych okolicznościach przypadki poważnego uszkodzenia wzroku można leczyć chirurgicznie. W każdym przypadku okulista musi zdecydować, które rozwiązanie jest możliwe i odpowiednie dla danej osoby.





## 09 HIGIENA JAMY USTNEJ

Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem



### INFORMACJE OGÓLNE

W przypadku różnych typów EB problemy stomatologiczne mogą występować z różną częstotliwością i w różnych stopniach nasilenia. Niektóre formy EB nie pozwalają uniknąć uszkodzeń zębów ze względu na genetyczne defekty szkliwa. Jednak nawet w przypadku pozostałych typów EB higiena jamy ustnej może być utrudniona na skutek tworzenia się pęcherzy lub problemów z otwarciem ust, co często prowadzi do próchnicy zębów. Jeśli rodzice i dzieci są dobrze poinformowani i od początku istnieje dobra współpraca między rodziną, stomatologiem i specjalistami ds. EB, istnieje możliwość zadbania o odpowiedni stan uzębienia.

W przypadku EB dbanie o zęby może być utrudnione z powodu pęcherzy tworzących się wewnątrz ust. Higiena jamy ustnej jest konieczna pomimo ryzyka wystąpienia pęcherzy, gdyż pomaga zapobiec próchnicy. Zdrowe zęby odgrywają bardzo ważną rolę podczas spożywania pokarmów i sprzyjają utrzymaniu w zdrowiu całego organizmu.

Osoby chore na RDEB zazwyczaj cierpią z powodu problemów ze szkliwem, próchnicy i/lub z powodu problemów z błoną śluzową. Nadmierna próchnica zębów połączona z ryzykiem ich przedwczesnej utraty ma negatywny wpływ na wszystkie ciężkie postaci EB. Pęcherze i nadżerki na wargach, języku

i błonie śluzowej ust komplikują regularną higienę jamy ustnej i spożycie pokarmów. Często mamy do czynienia ze zmianami i uszkodzeniami dziąseł spowodowanymi przewlekłym stanem zapalnym i uszkodzeniami mechanicznymi na skutek koniecznej higieny jamy ustnej. Podobnie jest u osób chorych na zespół Kindlera oraz DDEB.

Również u osób z RDEB próchnica, nawet przy normalnym stanie zębów, może rozwinąć się na skutek utrudnionej higieny jamy ustnej z powodu pęcherzy lub ograniczonej zdolności do otwierania ust. Młodszy pacjenci często cierpią z powodu szybkiego niszczenia się zębów. W rezultacie stwarza to dodatkowe problemy przy spożyciu pokarmów. Jednakże przebieg choroby zależny jest w dużej mierze od odpowiedniej diety, a więc także od stanu zębów.

Na błonie śluzowej wewnątrz ust bardzo często tworzą się pęcherze. Chroniczne tworzenie się pęcherzy i nadżerek może prowadzić do bliznowacenia błony śluzowej. Powoduje to zrosty na podstawie języka, które utrudniają poruszanie nim, mają negatywny wpływ na jakość mowy oraz kubki smakowe umieszczone na brodawkach języka. Na podniebieniu twardym powstają z kolei prosaki. Powikłania te mogą prowadzić do problemów z polykaniem i jedzeniem, jak

również gryzieniem i żuciem pokarmów. Przyjmowanie pokarmów samo w sobie jest dużym problemem; często pacjent nie może żuć i/lub połykać, dlatego spożywa żywność o wysokiej wartości kalorycznej z dużą ilością cukru, aby dostarczyć sobie potrzebnych kalorii. Jest to zrozumiałe, ale niestety, nie rozwiązuje problemów związanych z zębami, a nawet je potęguje.

W przypadku JEB na błonie śluzowej jamy ustnej bardzo często tworzą się pęcherze. Co więcej, osoby chore na podtyp pośredni uogólniony JEB skarżą się na niską jakość szkliwa, która jest skutkiem anomalii rozwojowych związanych z podstawową chorobą. Dolegliwość tę o różnym stopniu intensywności zauważono u wielu pacjentów cierpiących na JEB typu uogólnionego pośredniego. Konsekwencją są zazwyczaj poważne defekty uzębienia. Uogólniona pośrednia postać JEB jest często utożsamiana ze zwiększonym ryzykiem wystąpienia próchnicy, która pojawia się na skutek upóźnienia rozwojowego szkliwa, problemów z higieną jamy ustnej będących konsekwencją uszkodzeń błony śluzowej oraz koniecznością spożywania wysokokalorycznych pokarmów w formie półpłynnej, opartych głównie na węglowodanach.

### SPOSOBY ZAPOBIEGANIA PRÓCHNICY ZĘBÓW

Przy odpowiedniej pielęgnacji zębów w domu, zdrowej diecie, regularnych kontrolach dentystycznych i profesjonalnej opiece stomatologicznej, próchnica zębów mlecznych oraz zębów stałych w wielu przypadkach jest możliwa do uniknięcia.

- Odpowiednia higiena jamy ustnej „od pierwszego zęba” pozwoli uniknąć wielu problemów.
- Klasyczne filary zapobiegania próchnicy obejmują dietę, higienę jamy ustnej, preparaty z fluorem oraz wypełnianie ubytków.
- Higiena polega na regularnym czyszczeniu zębów, najlepiej dwa razy dziennie, za pomocą szczoteczki do zębów o miękkim włosiu, małej główce i przy użyciu pasty z zawartością fluoru odpowiednią do wieku.
- Jak najwcześniej należy znaleźć dobrego dentystę, ponieważ profesjonalne czyszczenie i szybka interwencja są niezbędne w razie pojawienia się problemów.

### PROFILAKTYKA PRÓCHNICY ZA POMOCĄ FLUORU

Tabletki z fluorem odgrywają drugorzędą rolę. Ważniejsze jest leczenie miejscowe za pomocą fluorku. Obejmuje ono fluoryzowane pasty do zębów i fluoryzację za pomocą lakierów lub żelów stosowanych przez dentystów. Środki do płukania jamy ustnej są użyteczne tylko wtedy, gdy dzieci nauczyły się skutecznie je wypłukać. Charakter i częstotliwość leczenia za pomocą odpowiedniej formy fluoru należy omówić ze swoim stomatologiem. Profesjonalna higiena

jamy ustnej w gabinecie stomatologicznym w połączeniu z badaniem wszystkich zębów powinna mieć miejsce co najmniej 4 razy w roku, a w przypadku ciężkich form EB częściej.

Kiedy sytuacja wymaga zastosowania specjalnych środków, higienę jamy ustnej można uzupełnić o specjalne płyny do płukania (np. z chlorheksydyną) i żele, a sposób podawania należy zawsze omówić z dentystą. Leczenie trwa zazwyczaj od jednego do dwóch tygodni

i może być powtarzane w miarę potrzeb. Długotrwałe stosowanie tych preparatów prowadzi do przebarwień zębów i drażniącego posmaku w jamie ustnej. Regularne stosowanie chlorheksydyny co 2-3 miesiące przez okres 1 tygodnia okazało się skuteczne u dzieci chorych na EB. Najnowsza metoda leczenia polega na użyciu past na bazie wapniowej i fosforanowej. Pasty te muszą być stosowane jako uzupełnienie past z fluorkiem. Są one akceptowane przez większość dzieci, ponieważ mają przyjemny smak i nie drażnią błony śluzowej. Dostępne są wyłącznie u dentystów lub przez Internet (np. mus do zębów GC).

*Szczególnie niebezpieczne jest częste spożywanie przekąsek.*

Nawet pozornie zdrowe produkty, np. banany, mogą powodować próchnicę z racji lepkiej konsystencji. Jeżeli zmniejszenie ilości spożywanych przekąsek z uwagi na ogólne względy medyczne jest trudne, a czyszczenie zębów po każdym posiłku awykonalne, w ramach kompromisu wskazane jest płukanie jamy ustnej wodą lub stosowanie dentystycznej gumy do żucia, która pobudza przepływ śliny i sprzyja samooczyszczaniu. Natomiast usuwanie osadu nazębnego nie jest możliwe do około 10. roku życia. Do tego czasu rodzice muszą sprawdzać, czy podczas szczotkowania dziecko nie pominęło jakiegoś miejsca. Dobre techniki szczotkowania zębów i pomoc rodziców są o wiele ważniejsze niż sam dobór produktu.

Oprócz wspomnianych wyżej zasad zapobiegania próchnicy (dieta, higiena jamy ustnej i fluoryzacja), bardzo ważne jest również uzupełnianie ubytków, co leży w zakresie obowiązków dentysty. Natomiast w ramach zabiegu fluoryzacji na powierzchnię zębów trzonowych (tylnych zębów służących do żucia) nakładana jest powłoka z tworzywa sztucznego, która ma zapobiegać rozwojowi próchnicy. Zęby muszą pozostać całkowicie suche przez krótki czas, co może być trudne, gdy u pacjentów występują problemy z otwieraniem jamy ustnej.



## INFORMACJE STOMATOLOGICZNE ZWIĄZANE Z WIEKIEM

### NIEMOWLĘTA

Podstawowa profilaktyka tzw. próchnicy wieku wczesnodziecięcego (próchnicy zębów mlecznych) polega na zapobieganiu próchnicy i jej rozprzestrzenianiu się. Próchnica zwykle zaczyna się od szybkiego i stopniowego niszczenia górnych siekaczy. W przeszłości uważano, że powodowały ją herbatki dla dzieci podawane w butelkach, a dziś, że jej przyczyną są rzekomo zdrowsze soki owocowe. Czysty sok owocowy zawiera również fruktozę, która odpowiada 10% roztworu cukru. W połączeniu z bardzo niską wartością pH soków częste ich picie prowadzi do wczesnego niszczenia zębów mlecznych. Badania wykazały, że dzieci z próchnicą zębów mlecznych, które zostały poddane leczeniu, są narażone na zwiększone ryzyko rozwoju próchnicy w późniejszym okresie życia.

Niemowlęta częściej akceptują szczoteczkę do zębów podczas tak zwanej „fazy oralnej”, ponieważ usta stanowią element kontaktowy ze światem zewnętrznym. Następnie pojawia się w rozwoju faza całkowitego odrzucenia szczoteczki do zębów. Jednak nawet w obliczu tego buntu bardzo ważna jest konsekwencja, gdyż pomaga wykształcić nawyk szczotkowania. Celem w tej grupie wiekowej jest przede wszystkim zapobieganie przenoszeniu się zarazków i sprawienie, aby higiena jamy ustnej przekształciła się w codzienną rutynę.

Butelkę należy odstawić jak najwcześniej, zazwyczaj koło pierwszych urodzin, a dziecko przyzwyczaić do picia wody z filizanki/kubka. W tak zwanym „oknie infekcyjności” (oknie infekcji) występującym między 6. a 30. miesiącem życia następuje faza, w której zęby mleczne przebijają się przez dziąsła. W tym czasie dziecko może zostać zarażone bakteriami wywołującymi próchnicę na skutek kontaktu ze śliną opiekunów. Priorytetem na tym etapie rozwoju jest utrzymanie zębów mlecznych w zdrowiu. Z tego też względu ważne są wczesne badania u dentysty. Kiedy zęby są zdrowe, wizyta przebiega w miłej atmosferze, dziecko nie kojarzy tych spotkań negatywnie, co jest ważne na przyszłość, a lekarz może wykorzystać czas na edukację rodziców.

### MAŁE DZIECI

W wieku 2-3 lat większość dzieci pragnie samodzielnie szczotkować zęby. Jest to ważne, gdyż w ten sposób mogą nauczyć się poprawnej techniki i nie stracić chęci do samodzielnego mycia zębów. Dzieci w wieku przedszkolnym są szczególnie podatne na pochwały i nagrody. Budowanie dobrej postawy dziecka można także wspierać za pomocą historii lub piosenek na temat higieny jamy ustnej. Niech szczotkowanie zębów będzie zabawą.

Najlepszym sposobem jest czyszczenie zębów zawsze tą samą techniką. Zalecamy system CEI, czyli mycie powierzchni żującej zębów, następnie czyszczenie powierzchni zewnętrznych, a na koniec powierzchni wewnętrznych. Stosowanie szczoteczki do zębów należy rozpocząć, gdy tylko pierwszy ząb przebije się przez dziąsła. Nie później niż w dniu 1. urodzin należy zacząć stosowanie niewielkiej ilości fluoryzowanej pasty do zębów, co najmniej 1 raz dziennie, najlepiej wieczorem. U dzieci z EB pasta z mentolem może powodować dyskomfort. W tym przypadku dobrym rozwiązaniem będzie pasta bez mentolu, ale zawierająca fluor. Kiedy przez dziąsła zaczynają przebijać się zęby stałe, należy zmienić pastę na pastę dla juniorów. Szczególnie ważne jest, aby rodzice pomagali w szczotkowaniu i sprawdzaniu, czy zostały umyte wszystkie ząbki.

## DZIECI

Dopiero w wieku około 10 lat umiejętności motoryczne są wystarczająco zaawansowane, aby dziecko mogło skutecznie szczotkować zęby. W przypadku dzieci chorych na EB wybór odpowiedniej szczoteczki do zębów należy omówić wspólnie z dzieckiem. Zarówno elektryczne, jak i manualne, są odpowiednie. Jednak wiele dzieci uważa elektryczne szczoteczki za ekscytujące i dlatego bardziej motywujące do szczotkowania. Elektryczne szczoteczki do zębów są szczególnie pomocne przy ograniczeniach moto-



## SZCZEGÓLNE PROBLEMY I TERAPIA

**W tym miejscu chcielibyśmy wspomnieć o kilku produktach, które okazały się skuteczne w przypadku EB. Pragniemy jednak zaznaczyć, że dostępnych jest wiele podobnych produktów, które mają takie same lub podobne działanie. Stosowanie konkretnych preparatów należy omówić ze swoim dentystą.**

W przypadku leczenia lub płukania otwartych ran znajdujących się na wewnętrznej części policzka zalecamy napar z szalwii lub rumianku. Do płukania jamy ustnej polecamy także płyn, np. firmy Bepanthen. Innym rozwiązaniem jest maść doustna (np. żel Kamistad A dostępny w Niemczech), która oprócz ekstraktu z rumianku zawiera również substancję o działaniu miejscowo znieczulającym. Innymi miejscowymi środkami znieczulającymi stosowanymi także w punktach nacisku

sztucznych zębów są na przykład maść Solcoseryl lub żel Dynexan. Otwarte obszary w jamie ustnej nie goją się zbyt szybko, dlatego też preparaty te mogą zmniejszyć ból, np. przed jedzeniem.

Bezalkoholowe płyny do płukania jamy ustnej często zawierają chlorheksydynę (CHX wykazującą działanie antybakteryjne) i fluorek (ochrona przed próchnicą). Do codziennej pielęgnacji jamy ustnej służą płyny dostępne na rynku. Są to m.in.:

- Gum Paro ex 0,06% CHX + 950 ppm fluorku sodu; roztwór do płukania jamy ustnej
- Curasept 0,05% CHX + 0,05% fluorku, butelka 200 ml; płyn
- Mirafleur CHX 0,06% CHX + 250 ppm aminofluorku
- Elmex 0,025% fluorek sodu, płyn chroniący przed próchnicą, butelka 400 ml
- Meridol med 0,2% CHX

## ZNIECZULENIE MIEJSCOWE I OGÓLNE

To, czy leczenie stomatologiczne może odbywać się w znieczuleniu miejscowym, czy nie, zależy m.in. od współpracy pacjenta, możliwości otwarcia ust i stopnia tworzenia się pęcherzy i konieczności leczenia. W niektórych przypadkach przeprowadzenie zabiegu stomatologicznego wymaga znieczulenia ogólnego. Wskazaniami do tego są np. zbyt mały stopień otwarcia jamy ustnej, silny ból, pęcherze lub potrzeba intensywnego leczenia.

rycznych związanych z RDEB. Dla rodziców również łatwiejsze jest używanie elektrycznej, szczególnie w przypadku czyszczenia miejsc przeoczonych przez dzieci. W zależności od nasilenia choroby, konieczne może być stosowanie szczoteczki o miękkim włosiu lub małej główce. Użyteczne są szczoteczki ultradźwiękowe z bardzo małymi główkami. Można również korzystać ze szczoteczek międzyzębowych, końcówek typu Q lub kompresów gazowych. Dentysta z pewnością zasugeruje akcesoria najbardziej odpowiednie dla danego dziecka.

## MŁODZIEŻ

Im starsze dziecko, tym rodzice mają mniejszy wpływ na wybór diety oraz higienę jamy ustnej swojej pociechy. Mając do dyspozycji kieszonek, nastolatki mogą kupić cukierki. Negatywna motywacja zwykle nie przynosi dobrych efektów, dlatego lepiej jest używać pozytywnej, np. „piękne zęby są bardzo atrakcyjne”, „zdrowe zęby nie wymagają zabiegów stomatologicznych”.

Dla młodego człowieka problemem może być konieczność stosowania aparatu ortodontycznego. W tym wypadku pomoc mogą dobre relacje z prowadzącym lekarzem ortodontą.

## DOROŚLI

W wieku dorosłym rutyną powinna być codzienna higiena jamy ustnej, profesjonalna profilaktyka oraz opieka stomatologiczna. Czasami konieczne jest naprawienie uszkodzonych zębów poprzez usunięcie zepsutej tkanki zęba oraz odbudowanie jego struktury i funkcji za pomocą wypełnień i koron. Aby zapobiec infekcjom bakteryjnym i ropniom, konieczna jest ekstrakcja uszkodzonych zębów w celu wyeliminowania stanów zapalnych. W przypadku RDEB możliwe jest leczenie kanałowe, jednak zastosowanie implantów może być trudne, dlatego też jest rzadko rozważane. Problemy, które mogą wystąpić w przypadku RDEB, należy każdorazowo omawiać z dentystą.

# 10 ŚWIĄD (EBS, RDEB, JEB, DDEB)



Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem

Około 350 lat temu niemiecki lekarz Samuel Hafenreffer zaproponował definicję świądu. Brzmi ona: „Świąd jest to nieprzyjemne uczucie prowadzące do drapania”. Do tej pory nie stworzono lepszego określenia. W medycynie stosowany jest termin „pruritus”, co w łacinie oznacza „palenie/pieczenie”. Reakcją na świąd jest zazwyczaj drapanie lub pocieranie. Prowadzi to do reakcji zapalnych skóry, powodując wydzielanie neuroprzekaźników, co dodatkowo wzmacnia potrzebę drapania się. Doświadczył tego każdy z nas, najczęściej w wyniku irytującego ukąszenia owada; najpierw odczuwamy bodziec, więc drapiemy się i drapiemy, co na krótko przynosi ulgę, a kiedy przerwiemy, swędzenie staje się gorsze niż wcześniej. Potem zaczynamy drapać się ponownie.

## EB I ŚWIĄD

Świąd jest, niestety, bardzo powszechnym problemem u osób z EB. Jego częstotliwość i nasilenie różnią się znacznie w poszczególnych postaciach EB; na szczęście bardzo rzadko dotyka osoby z EBS i zespołem Kindlera. Bywa też, że nawet osoby cierpiące na tę samą formę EB w różny sposób opisują swoje symptomy. W przypadku niektórych osób świąd jest krótkotrwałym problemem, inni z kolei cierpią z powodu stale utrzymującego się uczucia swędzenia, które jest intensywne i męczące. Ponieważ świąd zwykle prowadzi do drapania, a w przypadku osób chorych na EB drapanie wspomaga powstawanie pęcherzy, szczególnie ważne jest, aby przerwać błędne koło.

Głównymi przyczynami świądu w przypadku EB są prawdopodobnie sucha skóra, leczenie zaskorupiałych ran, przegrzanie, zapalenie i trwałe uszkodzenia skóry. Niektórzy pacjenci mówią, że swędzenie występuje głównie w momencie, w którym rozpoczyna się proces gojenia pęcherzy. Możliwe, że świąd u pacjentów EB wywołują dwa czynniki: zapalenie na skutek kontaktu ze światłem (nie spowodowane przez bakterie), które towarzyszy procesowi gojenia, oraz suchość wokół rany, kiedy to brzegi rany zaczynają się ciągnąć.

Kiedy u osób z EB uczucie świądu trwa bardzo długo, należy rozważyć, czy przyczyna nie leży gdzie indziej. Świąd mogą powodować nie tylko proces tworzenia się blizn i gojenia ran, ale także np. niedokrwistość będąca skutkiem niedoboru żelaza i/lub niedożywienia u osób z niedowagą (bardzo częsta w przypadku ciężkich form EB). Do innych przyczyn można zaliczyć:

- Wszystkie rodzaje stanów zapalnych skóry
- Leki i żywność
- Alergeny (np. pyłki kwiatów i traw)
- Substancje immunogenne lub alergizujące (przeciwciała, limfocyty)
- Substancje, które są uwalniane lub wprowadzane przez owady i pasożyty
- Materiały kontaktowe (alergeny takie jak barwniki, perfumy, zapachy)
- Trwałe uszkodzenie skóry (odwodnienie, oparzenia słoneczne)
- Metabolity związane z chorobami
- Stres psychiczny (jako czynnik wzmacniający)

## Epaderm®



Opracowany przez dermatologów preparat o potrójnym działaniu do pielęgnacji skóry suchej. Wykazuje właściwości zmiękczające, myjące, może być stosowany jako dodatek do kąpieli. Preparat Epaderm® nie zawiera substancji zapachowych, barwników ani konserwantów. Preparat przeznaczony jest do pielęgnacji skóry u osób ze schorzeniami objawiającymi się nadmiernym wysuszeniem skóry. Dedykowany wszystkim grupom wiekowym, w tym niemowlętom.

Wytyczne NICE1 wskazują, iż emolienty do pielęgnacji suchej skóry, jak Epaderm®, wykazują większą skuteczność w jej pielęgnacji niż inne produkty.

Epaderm® to idealne rozwiązanie stosowane zarówno w mokrych jak i suchych okładach z zastosowaniem odzieży Tubifast®.



**Oprócz eliminowania zidentyfikowanych przyczyn, istnieją sposoby na złagodzenie objawów swędzenia, nawet bez znajomości ich etiologii. W poniższej sekcji podamy kilka wskazówek. Należy je przetestować, aby przekonać się, które z nich przynoszą dobry skutek w indywidualnych przypadkach.**

## OGÓLNE ŚRODKI ZAPOBIEGAJĄCE ŚWIĄDOWI

- Spożywanie odpowiedniej ilości płynów (aby zapobiec odwodnieniu).
- Ograniczenie przegrzewania pomieszczeń, instalacja klimatyzacji (w mieszkaniu, w samochodzie).
- Unikanie środków osuszających, takich jak żele, roztwory alkoholowe do wcierania, proszki.
- Ograniczenie użycia mydła.
- Kąpiele i prysznice w letniej wodzie; nie mogą trwać zbyt długo, a woda nie może być zbyt gorąca. Jeżeli to możliwe, kąpiel zakończ chłodnym prysznicem; zimna woda zamknie pory skóry i nie pozwoli na odparowanie zbyt dużej ilości wilgoci.
- Wilgotne, chłodne kompresy, np. z czarnej herbaty. Czarnej herbaty należy parzyć przez 15 minut, a następnie schłodzić i dopiero wtedy zastosować w kompresach. Herbata zawiera taniny, które dają efekt chłodzenia.
- Lekka odzież wykonana z hipoalergicznym materiałom; bawełna i jedwab (na przykład Tubifast®, Dermasilk®).
- Pościel wykonana z materiałów chłodzących (np. Microair®).
- Zawsze krótko obcięte paznokcie, aby zmniejszyć ryzyko urazów powodowanych drapaniem.
- Na noc można zakładać rękawiczki wykonane z bawełny, aby ograniczyć ryzyko podrapania się.
- Bardzo pomocne mogą również być techniki relaksacyjne (trening autogeniczny, stopniowe rozluźnianie mięśni metodą Jacobsona, joga).

Świąd nasila się szczególnie wieczorem. Wprowadzenie stałego rytuału związanego z kładzeniem się do łóżka może okazać się przydatne zarówno dla dzieci, jak i dorosłych, gdyż ma działanie uspokajające i nie powoduje dodatkowych emocji. Przykładem zwyczaju, który dodatkowo wycisza, może być codzienna filiżanka herbaty lub kakao, cicha muzyka lub dobra książka przed pójściem spać. Należy unikać oglądania telewizji, gier komputerowych i... kłótni przez co najmniej 2 godziny przed snem.

## TERAPIA MIEJSCOWA I PIELĘGNACJA SKÓRY

Bardzo ważna jest regularna pielęgnacja skóry, także tej, na której nie tworzą się pęcherze, gdyż zapobiega jej przesuszeniu. Dostępne są produkty do kąpieli, płyny, kremy i maści, szczególnie skuteczne w przypadku świądu. Wiele z nich zawiera cynk lub mocznik i nadaje się do pielęgnacji skóry osób z EB. W znalezieniu odpowiednich produktów z pewnością pomoże Ci Twój lekarz lub pielęgniarka. Zawsze pytaj, czy zalecany produkt może być stosowany w pobliżu ran lub na otwartych ranach.

*Niektóre produkty (np. zawierające substancję czynną o nazwie kapsaicyna) nie nadają się do leczenia otwartych ran. Jeśli potrzebujesz pomocy w znalezieniu właściwego produktu lub chcesz wiedzieć, czy dany produkt może być dla Ciebie odpowiedni, skontaktuj się ze specjalistą.*

## ŚRODKI FARMAKOLOGICZNE

Jeżeli żadne dostępne środki i produkty nie przyniosły ulgi, konieczne może być zastosowanie leków zmniejszających świąd. W takim przypadku lekarz może przepisać leki przeciwhistaminowe, które dostępne są w formie tabletek, syropów, kropli, maści lub zastrzyków. Niektóre z nich powodują uczucie zmęczenia, dlatego należy przyjmować je wieczorem. Aby uzyskać informację, który z tych leków jest najlepszy dla Ciebie, porozmawiaj ze swoim lekarzem lub innym pracownikiem służby zdrowia.

Czasami konieczne okazać się może krótkie leczenie za pomocą glikokortykosteroidu dostępnego w postaci kremów lub tabletek. Zalecana jest terapia krótkotrwała, trwająca około 2 tygodni, a leczenie musi być prowadzone pod nadzorem lekarza. Ponadto w przypadku EB istnieją inne leki stosowane w ciężkich świądach, które dają dość dobre rezultaty. O tym, czy mogą one być przydatne w Twojej sytuacji, należy porozmawiać z doświadczonym specjalistą ds. EB.

**Podsumowując, musimy otwarcie powiedzieć, że nie ma żadnej prostej i „magicznej formuły” służącej leczeniu świądu związanego z EB. Ale jest kilka rzeczy, które można zrobić, aby załagodzić świąd, przynajmniej do tolerowanego poziomu.**



# 11 EB I LECZENIE BÓLU



Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem

**Ból jest, niestety, częstym objawem EB. Istnieje wiele różnych przyczyn występowania ostrego i/lub chronicznego bólu. Przed dokonaniem oceny należy się dowiedzieć, z jaką postacią EB mamy do czynienia. Pomoże to zidentyfikować przyczyny, które różnią się w zależności od typu EB. Wtedy można znaleźć sposób na zminimalizowanie lub wyeliminowanie bólu.**

## TERAPIA

Najpierw należy wyeliminować podstawową przyczynę bólu. Wszystkie zmiany opatrunków powinny być przeprowadzane w możliwie jak najmniej bolesny sposób. Kiedy to zmiana opatrunków powoduje ból, należy rozważyć potrzebę stosowania leków lub terapii alternatywnych, w tym środków psychologicznych. Pamiętaj, że najskuteczniejsze jest połączenie różnych terapii.

## INFORMACJE OGÓLNE

Ból pełni ważną funkcję ostrzegawczą. Kiedy odczuwamy ból, mózg każe nam skoncentrować się na tym, co go powoduje, aby odnaleźć jego przyczynę i ją wyeliminować. Natomiast gdy występuje często, jest silny lub utrzymuje się przez dłuższy czas, następuje powolna utrata funkcji ostrzegawczych i ochronnych. Ból stanie się chroniczny, będąc męczącym towarzyszem życia. Nieustanne cierpienie w istotny sposób obniża jakość życia. Dlatego zarówno w przypadku ostrego, jak i przewlekłego bólu, należy uważnie mu się przyjrzeć, aby zrozumieć jego przyczyny i znaleźć sposób na jego ograniczenie lub wyeliminowanie.

## MOŻLIWE PRZYCZYNY BÓLU U OSÓB CHORYCH NA EB - W SKRÓCIE

- Objawy samej choroby (pęcherze, rany, trudności w polykaniu, punkty nacisku wskutek dużych pęcherzy wypełnionych płynem).
- Zabiegi (przekłuwanie pęcherzy, zmiany opatrunków).
- Gdy opatrunki przylegają do ran lub gdy rany ulegają zainfekowaniu i istnieje konieczność zastosowania maści dezynfekującej, dodatkowo pojawiają się czynniki wywołujące ból; i to regularnie, kilka razy w tygodniu, przez całe życie.
- Zabiegi medyczne (pobieranie krwi, zastrzyki, zabiegi chirurgiczne).
- Inne przyczyny (ból głowy, ból żołądka, migreny, bóle pleców, ból zębów).

## PĘCHERZE

Szczególnie nieprzyjemne mogą być duże, nieotwarte pęcherze znajdujące się na podszewkach stóp. Ból zwykle wynika z nacisku wywieranego na otaczające struktury ciała, takie jak tkanka łączna, mięśnie czy kości. Powoduje dyskomfort bez względu na lokalizację, a najczęściej pojawia się w miejscach uciskanych przez odzież (np. pasek, pieluszki).

## RANY

Bardzo bolesne są również otwarte rany, np. jeśli po nacięciu dużego pęcherza usunięto także jego część ochronną, otwarta rana może okazać się dość bolesna. Takie rany należy szybko zabezpieczyć za pomocą odpowiedniego opatrunku, co pomoże złagodzić ból. Niektóre osoby mówią także o lekkim bólu, towarzyszącym procesowi gojenia się rany. Ból ten może pojawić się w połączeniu ze świądem.

## ZAKAŻENIE

Rana może czasem ulec zakażeniu lub zapaleniu. Zakażenia powodowane są przez namnażanie się zarazków (bakterii, grzybów, wirusów i pierwotniaków) w tkance. Znakiem ostrzegawczym zapalenia są zazwyczaj ból, uczucie gorąca/rozpalenia (w miejscu występowania rany lub ogólne w postaci gorączki), zaczerwienienie (wokół pęcherza/rany lub czerwone linie), strupki w kolorze żółto-miodowym oraz obecność ropy. Oczyszczenia rany z zalegającej na niej ropy, treści ropno-surowiczej, czy biofilmu może być łatwiejsze do akceptacji w przypadku znieczule-

nia powierzchni rany żelem z Lignocainą (w Polsce produkt sterylny – Lignocaina U), a następnie delikatnego przecierania powierzchni rany wound padem Debrisoft nawilżonym lawaseptykiem.

## BÓL ŻOŁĄDKA I JELIT

Częstą przyczyną bólu są również problemy z przewodem pokarmowym, np. silne wzdęcia (np. jako efekt uboczny przyjmowania leków lub suplementów diety), zapalenia, zaparcia lub bardzo twarde stolce. Okazjonalnie pojawiają się również szczeliny odbytu (nienaturalne pęknięcia w okolicach odbytu), które są przyczyną wielkiego dyskomfortu i bólu.

## BÓL PODCZAS JEDZENIA

Pęcherze i otwarte wrzody pojawiają się także w jamie ustnej, wtedy gryzienie, żucie i polykanie nieodzwrotnie wiąże się z bólem. Inne dolegliwości ze strony jamy ustnej to próchnica oraz bardzo nieprzyjemne i bolesne afy (małe wrzody w jamie ustnej), na które cierpi wiele osób.

## PODSUMOWANIE

**Kiedy znaleziona zostanie przyczyna bólu, należy rozważyć dostępne opcje leczenia. Na początku zawsze eliminujemy przyczyny podstawowe. Oznacza to np. unikanie ucisku wywieranego przez ubrania lub regularne przeprowadzanie profesjonalnego czyszczenia stomatologicznego. Ważne są także ćwiczenia fizyczne, które już od wczesnych etapów zmniejszają ból, jak również chronią kości i zwiększają stopień mobilności.**

## 12 LEKI



Opracowano na podstawie: *EB Handbook, Dr Anja Diem*

Zasadniczo terapia bólu w przypadku EB opiera się na tym samym schemacie, który stosuje się do wszystkich innych przypadków mających na celu leczenie bólu. Jest to tzw. drabina analgetyczna zalecana przez Światową Organizację Zdrowia (WHO), która jest dobrze znana każdemu lekarzowi. Zgodnie ze schematem zaczynamy od słabszych leków, które umożliwiają skuteczną redukcję bólu, a dopiero w przypadku braku pożądanego efektu podajemy silniejsze leki i zwiększamy ich dawkę aż do osiągnięcia odpowiedniego rezultatu analgetycznego. Ten sam schemat można zastosować również w przypadku EB. Istnieje jednak ograniczenie związane z formą przepisanych leków, gdyż niektóre osoby z EB nie są w stanie połykać żadnych tabletek. W takich przypadkach zaleca się przepisywanie leków przeciwbólowych w postaci płynnej, np. w formie syropów lub kropli. Od czasu do czasu można stosować środki przeciwbólne w formie żelu, które działają miejscowo.

### ISTNIEJĄ TRZY INNE OGRANICZENIA ZWIĄZANE Z LEKAMI, KTÓRE NALEŻY ROZWAŻYĆ W PRZYPADKU EB:

1. Kwas acetylosalicylowy - nie jest odpowiednią substancją do leczenia bólu u chorych na EB. Ten lek nie powinien być nigdy przepisywany przed rozpoczęciem okresu dojrzewania ze względu na ryzyko wystąpienia choroby Reya, a dodatkowo zwiększa on ryzyko wystąpienia krwawienia, co może prowadzić do znacznej utraty krwi z rany. Oczywiście istnieją wyjątkowe przypadki, ale generalnie nie zalecamy tego preparatu.
2. Leki, które zawierają acetaminofen, nie mają działania przeciwzapalnego. Ponieważ rany będące objawem EB często powstają na skutek zapaleń, zwykle mają niewielki wpływ na ten rodzaj bólu. Jednak w przypadku innych przyczyn, leki te mogą być stosowane z dobrym skutkiem.
3. W przypadku pacjentów z EB nie wolno stosować żadnych plastrów przeciwbólowych.

### ŚRODKI NIEFARMAKOLOGICZNE

Stosowanie leków nie zawsze jest konieczne. Istnieją również inne środki, które mogą pomóc w zmniejszeniu bólu. Dostępnych jest wiele skutecznych metod psychologicznych i fizjoterapeutycznych. Również metody z dziedziny medycyny komplementarnej bywają pomocne. Ważne jest, aby zasięgnąć porady specjalistów, którzy znają najlepsze możliwości leczenia i wskażą, gdzie można nauczyć się różnych metod i sposobów ich łączenia. Warto poszukać także poradni leczenia bólu znajdującej się w okolicy.





# 13 RAK SKÓRY

Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem



Przy niektórych postaciach EB istnieje ryzyko rozwinienia się raka skóry jako poważnej komplikacji. Powody występowania nie są jeszcze do końca poznane, ale skutki choroby są często dramatyczne. Nadal niewiele wiadomo o precyzyjnych mechanizmach zachodzących na poziomie komórkowym i molekularnym, które ostatecznie prowadzą do powstania guza. W przypadku EB mechanizmy naprawcze komórek skóry są wyjątkowo nadwyrężone, dlatego może to sprzyjać rozwojowi komórek nowotworowych skóry. Im wcześniej objawy raka zostaną zidentyfikowane, tym większa szansa na jego wyleczenie. Celem niniejszego rozdziału jest zapoznanie Cię ze znakami ostrzegawczymi, na które trzeba zwracać szczególną uwagę.

## RYZYKO WYSTĄPIENIA RAKA SKÓRY

- bardzo wysokie w przypadku postaci dystroficznej EB,
- wysokie w przypadku postaci łączącej EB,
- nieco podwyższone w przypadku EBS typu uogólnionego ostrego,
- u innych osób porównywalne z populacją ze zdrową skórą.

## OPCJE LECZENIA

- niezwykle istotna jest kwestia wczesnego wykrywania,
- zapobieganie: regularne badania całej powierzchni skóry co 6 miesięcy,
- wszystkie zmiany powinny być chirurgicznie usunięte.



## ZNAKI OSTRZEGAWCZE

- rana jest szczególnie bolesna,
- proces gojenia trwa zbyt długo,
- rana ma „inny” wygląd.



Rozróżniamy kilka typów raka skóry w zależności od postaci EB. W przypadku dystroficznej formy EB istnieje największe ryzyko wystąpienia raka skóry typowego dla EB, czyli raka kolczystokomórkowego. Jest to nowotwór złośliwy, który może rozwijać się przez kilka miesięcy, niszcząc i/lub infekując głębokie struktury tkanki podczas długiego przebiegu choroby, aby po pewnym czasie dać przerzuty - nowotwory wtórne. Ta postać raka najczęściej występuje u osób dotkniętych dystroficzną postacią EB typu uogólnionego ostrego, ale guzy mogą wystąpić także w przypadku łagodniejszych form postaci dystroficznej EB. Może też występować w przypadku innych dystroficznych form EB, a czasami w przypadku postaci łączącej EB. Wraz z wiekiem wzrasta też ryzyko wystąpienia raka skóry, więc ważne są badania kontrolne, w tym kontrola stanu całej powierzchni skóry raz na sześć miesięcy. Po wykryciu raka skóry badania muszą być przeprowadzane częściej; co dwa lub trzy miesiące.

W rzadkich przypadkach mamy do czynienia z innymi typami raka skóry, np. podstawnocomórkowym, zwanym „białym rakiem skóry”, lub czerniakiem, zwanym „czarnym rakiem skóry”. W tej chwili nie istnieje za-

den znany, bezpośredni związek tych typów z chorobą EB. Nie ma również danych wskazujących na zwiększone ryzyko występowania tych nowotworów u osób z EB w porównaniu z osobami zdrowymi. Jedynym wyjątkiem jest EBS w postaci uogólnionej ostrej, gdzie ryzyko wystąpienia białego raka skóry (raka podstawnocomórkowego) wydaje się nieco wyższe. Jednak częstotliwość występowania raka wzrasta na całym świecie i każdy z nas powinien być zaznajomiony z wczesnymi objawami „czarnego raka skóry” (czerniaka) i „białego raka skóry” (raka podstawnocomórkowego).

Rak podstawnocomórkowy pojawia się głównie u osób w średnim i starszym wieku w miejscach narażonych na zwiększony kontakt ze słońcem, tj. na głowie i twarzy. Jeśli zauważysz powierzchowne i widoczne zmiany skórne, które nie pasują do normalnych objawów EB, pokaż je swojemu dermatologowi. Analiza jest zwykle wykonywana za pomocą specjalnej lampy powiększającej; czasami potrzebne jest pobranie próbki skóry. Powinieneś wiedzieć, że rak podstawnocomórkowy wcześniej wykryty ma szansę na całkowite wyleczenie.

W tym miejscu należy także wspomnieć o tzw. znamionach EB. Są to typowe zmiany

pigmentowe, których wygląd można przyrównać do pieprzyków. Często występują w okolicy pęcherzy; przybierają różne kształty i rozmiary. Czasem znamiona te ulegają całkowitemu rozpuszczeniu i znikają. Nie opisano jeszcze przypadków, w których znamię EB rozwinęło się w nowotwór, ale ponieważ zmiany pigmentowe i wczesne stadia czerniaka są podobne, należy je również badać.

## PODSUMOWANIE

Gdy np. pieprzyk zmienia swój wygląd, jego kolor staje się bardziej intensywny, pojawia się asymetria, więcej niż jeden odcień brązu lub gdy znamię zaczyna krwawić, zaleca się wzmożoną czujność. To samo odnosi się do czerwonych, chropowatych obszarów skóry na głowie i okolicy twarzy lub słabo gojących się miejsc, gdzie często tworzą się strupy. Czasami pojawiają się też wolno rozrastające się zgrubienia. Jeśli zauważysz jakikolwiek z tych objawów, powinieneś poddać się badaniu lekarskiemu.



## W JAKI SPOSÓB PROWADZONE JEST POBIERANIE PRÓBEK

Wystarczające jest znieczulenie miejscowe. Przy pomocy bardzo małej i cienkiej igły środek znieczulający wstrzykiwany jest w jeden lub więcej punktów pod skórą. Może to być powodem lekkiego szczypania, które trwa zazwyczaj krótko, ponieważ znieczulenie działa bardzo szybko. Po kilku minutach małe fragmenty o rozmiarach 4-6 mm mogą być wycięte z podejrzanego fragmentu skóry. Z obszernych ran często trzeba pobierać kilka próbek, ponieważ tylko niewielka część tego obszaru może wykazywać złośliwe zmiany i dlatego należy mieć pewność, że zidentyfikowano potencjalne zagrożenie. Po pobraniu próbki może wystąpić niewielkie krwawienie; czasami konieczne jest założenie szwów. Jednak zazwyczaj do opatrzenia rany wystarcza zwykły bandaż.

Czasami pobranie próbki wymaga znieczulenia ogólnego, np. jeśli podejrzané miejsce jest zbyt duże lub znajduje się w szczególnie wrażliwej części ciała. Jeżeli jednak jest to możliwe, staramy się unikać takiego rozwiązania, gdyż stanowi ono dodatkowe obciążenie dla organizmu.

Po pobraniu próbka jest natychmiast wysyłana do laboratorium, w którym można przeprowadzić badanie histopatologiczne. Ważne jest, aby osoba w laboratorium miała doświadczenie w diagnozowaniu raka skóry u osób chorych na EB. Analiza trwa 2-3 tygodnie, a gdy wynik jest dostępny, można planować dalsze kroki. Jeśli nie zdiagnozowano raka skóry, rana powinna być leczona z uwzględnieniem konieczności zmian stosowanej terapii. Jeśli komórki nowotworowe zostaną jednak znalezione, kolejne kroki należy podjąć dość szybko.

## LECZENIE

Możliwe jest chirurgiczne usunięcie zmian, ale czasem wystarczające są prostsze zabiegi. Obecnie, w przypadku pacjentów z EB, stosowane są także naświetlania, leczenie farmakologiczne raka (chemioterapia) lub leczenie pooperacyjne za pomocą specjalnych maści. Metody te wykazały niski stopień powodzenia w wyleczeniu, ale w leczeniu paliatywnym i/lub w terapii bólu pełnią całkiem dobrą funkcję.

W przypadku diagnozy raka u pacjentów EB konieczna jest ścisła współpraca pomiędzy dermatologami, chirurgami, onkologami

i specjalistami ds. leczenia bólu. Pomocne i zalecane jest zaangażowanie doświadczonego psychologa w planowaną terapię. Aby lepiej stawić czoła wyzwaniom związanym z leczeniem raka, pacjenci i ich krewni potrzebują profesjonalnego wsparcia.

Pomimo podjęcia działań, regularnych badań przesiewowych i wszystkich zabiegów chirurgicznych, może nadejść dzień, gdy stanie się jasne, że nie ma możliwości przeprowadzenia kolejnych operacji, a wszystkie inne opcje leczenia zostały wyczerpane. Jeśli postępowanie raka nie można zatrzymać, ale można je spowolnić, oznacza to, że nadszedł czas na działania paliatywne. Celem leczenia nie będzie całkowite wyleczenie pacjenta, lecz leczenie towarzyszące mu do końca życia. Mamy tu na myśli terapię przeciwbólową i leczenie objawów (np. skutków ubocznych stosowania leków, nieprzyjemnych zapachów itp.), a także wsparcie psychologiczne i duszpasterskie. Jeśli znajdziesz się w takiej sytuacji, nie próbuj w jakikolwiek sposób radzić sobie sam, lecz poszukaj pomocy w swojej okolicy, np. wsparcia zespołu opieki paliatywnej lub zespołu z hospicjum. Bardzo często opiekę w tym okresie przejmują lekarze rodzinni i pielęgniarki domowe.

## PIERWSZE I NAJWAŻNIEJSZE OSTRZEŻENIE

*Jeśli jakaś rana wygląda inaczej od pozostałych albo wiąże się z nią niezwykle intensywny ból, z całą pewnością należy zwrócić na nią baczniejszą uwagę. Może to oznaczać, że proces gojenia w tym miejscu jest znacznie opóźniony. Kolejnym znakiem ostrzegawczym jest również pojawienie się trwałego strupa, który trudno usunąć zwykłymi metodami. Należy również obserwować zmiany w obszarze nasady rany oraz narosty tkanek.*

Oczywiście nie znaczy to, że pojawienie się takiej zmiany (znaku ostrzegawczego) od razu musi być rakiem skóry. Na szczęście w większości przypadków do powstawania takich zmian prowadzą niegroźne czynniki. Trudno ocenić gołym okiem, czy dana zmiana ma charakter łagodny, czy też złośliwy. Z tego powodu należy jak najszybciej skonsultować się z lekarzem. Następnie lekarz zdecyduje, czy można poczekać i tylko obserwować to miejsce, czy już należy pobrać próbkę do badania histologicznego. W razie wątpliwości lepiej jest pobrać próbkę, niż potem niepotrzebnie cierpieć.

## STANDARDOWE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI

- unikać nadmiernej ekspozycji na słońce, zwłaszcza oparzeń słonecznych
- stosować dobrej jakości preparaty chroniące przed promieniami UV
- przeprowadzać regularne kontrole znamion i pieprzyków

**W ostatnim czasie wzrosła liczba badań nad przyczynami i możliwościami leczenia raka skóry w przypadku EB. Jeżeli pewnego dnia będziesz musiał zmierzyć się z tym problemem, prawdopodobnie dostępna będzie nowa porcja wiedzy, na której zostanie oparte leczenie. Jednak nadal najważniejszą kwestią pozostaje wczesne wykrywanie komórek rakowych. Dlatego też przeprowadzanie regularnych badań skóry, a w razie wątpliwości biopsji, powinno być naczelną zasadą.**

## 14 ZNIECZULENIE

Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem



Niniejsza sekcja zawiera porady dotyczące sytuacji, gdy osoba dotknięta EB potrzebuje znieczulenia.

- Znieczulenie polega na użyciu adekwatnego leku w celu stłumienia bólu podczas badań, leczenia i operacji.
- Zastosowanie znieczulenia jest możliwe u osób dotkniętych EB. Niemniej jednak z niektórych powodów należy podjąć środki ostrożności (np. z powodu zwiększonej wrażliwości skóry i często błon śluzowych, ograniczonej możliwości otwarcia jamy ustnej itd.).
- Niezbędne jest dobre planowanie zaczynające się na długo przed zaplanowanym zabiegiem.
- Informacje o konkretnych potrzebach i praktykach stosowanych w przypadku pacjentów cierpiących z powodu EB muszą zostać przekazane wszystkim zaangażowanym osobom (lekarzom, personelowi pielęgniarskiemu).
- Jeżeli w sytuacji kryzysowej uwzględnienie środków ostrożności wymaga zbyt wiele czasu, pierwszeństwo mają środki ratujące życie.
- Pomimo wszystkich zastosowanych środków ostrożności i doświadczenia, nie można całkowicie uniknąć tworzenia się pęcherzy i wrzodów, szczególnie w ciężkich formach EB.
- Ze względu na chorobę wiele standardowych zabiegów musi być nieco inaczej wykonywanych u osób dotkniętych EB.

Istnieje kilka rodzajów znieczulenia:

- ogólne: inaczej narkoza; wywołuje stan głębokiego snu dzięki zastosowaniu środków systemowych,
- miejscowe: zostaje znieczulony tylko badany lub operowany obszar poprzez preparaty działające miejscowo.

Anestezjolog zdecydował, jaki rodzaj znieczulenia jest najbardziej odpowiedni dla Ciebie lub Twojego dziecka pod kątem planowanego zabiegu. Aby rozmowa z anestezjologiem była konstruktywna i celowa należy wziąć ze sobą pełną aktualną dokumentację lekarską oraz listę stosowanych leków i materiałów opatrunkowych.

### ISTNIEJE KILKA PRZYCZYŃ, KTÓRE SPRAWIAJĄ, ŻE ZNIECZULENIE PACJENTÓW DOTKNIĘTYCH EB JEST SPORYM WYZWANIEM

- Bardzo duża wrażliwość skóry i/lub błon śluzowych w zależności od typu EB.
- Zwiększona utrata ciepła i płynów poprzez rany.
- Pacjenci mogą cierpieć na ograniczoną możliwość otwarcia jamy ustnej i/lub przykurcz stawów.
- Podczas operacji pacjenci muszą leżeć na miękkich podkładkach. Każdorazowo należy zapewnić bezpieczną zmianę pozycji, unikając tarcia. Dobrze stworzyć możliwość samodzielnego przejścia pacjenta do stołu operacyjnego lub zmiany położenia pacjenta wraz z podkładką, na której leży, tak aby pacjent nie był nawet dotykany.
- Zastosowanie koców grzewczych oraz wcześniej ogrzana sala zabiegowa zapobiegają utracie ciepła.
- Kaniuli żyłnej, rury oddechowej i innych rur, elektrod EKG itd. nie należy mocować za pomocą taśmy klejącej. Zamiast tego można mocować je za pomocą materiałów przylegających, bandaży z gazy lub z **Tubifast**®.
- Konieczne może być zastosowanie cieńszej niż standardowa rurki dotchawicznej.

Należy również dobrze zaplanować działania związane z leczeniem bólu po zabiegu. Jest to tak samo ważne, jak leczenie bólu przed i podczas zabiegu. Jeśli w trakcie zabiegu użyto materiałów przylepnych, można je ostrożnie zdjąć za pomocą specjalnego sprayu, który rozpuszcza kleje (np. Niltac®, Sensi Care® itp.). Jeśli to nie zadziała, najlepiej nie próbować dalej i nie usuwać większości tych materiałów. W końcu odejść same w kąpieli lub wraz z upływem czasu.

Jeżeli możliwość otworzenia jamy ustnej ogranicza zastosowanie odpowiedniej techniki, podanie znieczulenia można ułatwić za pomocą szeregu pomocnych ćwiczeń zastosowanych uprzednio. Każdy milimetr szerszego otwarcia jamy ustnej przynosi korzyść. Metoda, która przynosi wymierne efekty, polega na użyciu tzw. żyroskopu ustnego. Została opracowana przez dr Susanne Kramer, stomatolog z Chile. Żyroskop umieszczany jest pomiędzy górnymi i dolnymi siekaczami. Jama ustna ulega rozciąganiu na skutek obracania żyroskopem. Ćwiczenia z żyroskopem najlepiej jest wykonywać przed wizytą u dentysty lub przed zabiegiem ze znieczuleniem ogólnym.

## 15 ODŻYWIANIE



Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem

**Żywność i napoje są istotne w życiu wszystkich ludzi. Jedzenie jest nie tylko źródłem ważnych składników odżywczych, ale także źródłem przyjemności, a posiłki odgrywają ważną rolę w codziennym życiu rodzinnym i społecznym. Dla wielu rodzin wspólne spożywanie posiłków jest ważnym momentem, w którym wszyscy członkowie rodziny spotykają się razem. Ucztowanie to także główny sposób celebrowania świąt.**

Opieka nad noworodkiem, szczególnie chorym na EB, jest bardzo męcząca, dlatego matka powinna troszczyć się również o siebie i o swoje zdrowie, dobrze się odżywiać, pozwalać sobie na relaks i odpoczynek. Dopiero wtedy będzie miała odpowiedni poziom energii, aby dbać o swoje dziecko!

Wszystkim niemowlętom i dzieciom potrzebna jest zdrowa dieta. Stanowi ona fundament wzrostu i dobrej jakości życia. Wy-

leczenie EB za pomocą specjalnej diety (np. poprzez unikanie niektórych pokarmów lub podawanie dużych ilości składników odżywczych) nie jest możliwe, ale terapię można wspomóc przez dostarczenie optymalnej ilości składników odżywczych koniecznych dla wzrostu, odpowiedniego funkcjonowania układu odpornościowego i gojenia ran. Zrównoważona dieta dostarcza następujące składniki odżywcze w odpowiednich pro-

porcjach: białko, tłuszcze, węglowodany, błonnik, witaminy, składniki mineralne i wodę. Jeśli chcesz znaleźć najlepszą dietę dla swojego dziecka, porozmawiaj z dietetykiem. Specjalista pomoże Ci opracować zindywidualizowany plan żywienia w celu zaspokojenia zmieniających się potrzeb Twojego dziecka. Należy pamiętać, że plan taki musi być często weryfikowany.



• **BIĄŁKO** odgrywa szczególną rolę w budowaniu silnej, zdrowej tkanki. Dlatego w przypadku osób dotkniętych EB konieczne jest spożywanie dużej ilości białka w ciągu całego życia w celu wspomagania procesu gojenia ran. Głównymi źródłami białka zwierzęcego są mięso, ryby, jaja, mleko i produkty mleczne, takie jak ser i jogurt. Białko roślinne znajduje się w roślinach strączkowych (groch, fasola i soczewica) oraz orzechach i ziarnach zbóż. Generalnie nie zaleca się diety wegetariańskiej dzieciom w wieku szkoły podstawowej. Zwłaszcza w przypadku EB istnieje szczególnie wysokie zapotrzebowanie na różne składniki odżywcze, którego dieta wegetariańska może nie zaspokajać w wystarczającym stopniu. Całe orzechy (zwłaszcza orzeszki ziemne) nie powinny być podawane dzieciom poniżej 5. roku życia, ponieważ mogą prowadzić do zadławień.

• **TŁUSZCZE** są najbardziej skoncentrowanym źródłem energii. Niektóre niemowlęta cierpiące na EB mogą nie być bardzo aktywne fizycznie, ale potrzebują dużej ilości kalorii w celu skutecznego wykorzystania białek. Jeśli nie otrzymają wystarczającej ilości energii w postaci tłuszczów i/lub węglowodanów, cenne białko zostanie wykorzystane do relatywnie nieefektywnego procesu produkcji energii. Dlatego osoby chore na EB

wykazujące niewielki apetyt lub dzieci mające trudności z karmieniem powinny spożywać regularne posiłki o dużej zawartości tłuszczów. Oczywistymi źródłami tłuszczu są masło, margaryna, bita śmietana, oleje, smalec i sosy mięsne. Tłuszcz znajduje się też w pełnym mleku, jogurtach, w śmietanie kremówce, wielu serach (w tym śmietanowych), w lodach, w mięsie (zwłaszcza mięsie z widocznym tłuszczem), w jajach, w tłustych rybach (np. łosiosiu, sardynkach), w awokado i maśle migdałowym.

• **WĘGLOWODANY** znajdują się w dużej grupie produktów, z których niektóre (zboża, mąka, makaron, chleb, ziemniaki, owoce, rośliny strączkowe) zawierają też błonnik, witaminy i składniki mineralne. Inne produkty z tej grupy, np. ciasteczka, cukier, cukierki, miód i dżemy są bogatym źródłem energii. Ciasta i inne desery są cenne ze względu na wartość energetyczną, lecz jeśli zawierają jaja i produkty mleczne, stanowią również źródło białka. W przypadku osób z EB, w diecie ważne są wszystkie rodzaje węglowodanów. Proste węglowodany powinny być spożywane tak samo często, jak węglowodany złożone o mniejszej zawartości cukru (np. płatki zbożowe, ziemniaki).



• **BŁONNIK** to składnik pokarmowy, który przechodzi przez układ trawienny, nie ulegając trawieniu. Nie posiada prawie żadnej wartości odżywczej, lecz jest bardzo ważny dla prawidłowego trawienia, gdyż zapobiega zaparciom. Błonnik znajduje się w zbożach, pełnoziarnistym pieczywie, mące i makaronach, brązowym ryżu, soczewicy, suszonych owocach oraz w świeżych owocach i warzywach. Jeśli w jamie ustnej i przełyku znajdują się pęcherze, żucie i połykanie produktów bogatych w błonnik może być trudne. Błonę śluzową jamy ustnej mogą również drażnić owoce cytrusowe (pomarańcze, mandarynki itp.) oraz pomidory. Dieta bogata w błonnik jest bardzo sycająca, lecz charakteryzuje się niskim poziomem kaloryczności.

**Witaminy są niezbędne dla wzrostu i zdrowia. W przypadku większości ludzi dzienne zapotrzebowanie na nie zaspokaja dobrze zbilansowana, zróżnicowana dieta. Istnieje wiele różnych witamin, które spełniają różne funkcje:**

• **WITAMINA A:** Znajduje się w wątróbce, marchwi, mleku, margarynie i tłustych rybach (np. makrelach). Ciemnozielone, czerwone i żółte warzywa zawierają retinol, który w organizmie przekształcany jest w witaminę A. Witamina A pomaga utrzymać właściwą kondycję skóry, błon śluzowych i oczu, wspomaga również układ odpornościowy.

• **WITAMINY Z GRUPY B:** Znajdują się w produktach mlecznych, mięsie, jajach, pieczywie, płatkach zbożowych i ziemniakach. Poszczególne witaminy z grupy B pomagają m.in. w optymalny sposób korzystać z energii pozyskiwanej z węglowodanów, biorąc udział w procesie tworzenia krwi i regeneracji skóry oraz wspierając metabolizm białek.

• **WITAMINA C:** Znajduje się w owocach, zwłaszcza w cytrusowych, w warzywach (np. zielonej papryce i ziemniakach). Wspomaga proces gojenia ran oraz absorpcji żelaza.

• **WITAMINA D:** Znajduje się w maśle, margarynie, tłustych rybach, jajach i wątróbce. Najbogatszym jej źródłem jest olej z wątroby dorsza. Wraz z wapniem przyczynia się do budowy i utrzymania mocnych kości i zębów. Wymaga regularnego kontaktu skóry z promieniami słonecznymi, aby działała efektywnie. Wszystkim niemowlętom karmionym piersią witaminę D należy podawać w postaci kropli. Jest to szczególnie ważne dla dzieci chorych na EB, które ze względu na bandażę i odzież z długimi rękawami są rzadko wystawiane na kontakt z promieniami słonecznymi. Z tego też względu podawanie kropli ma duże znaczenie po ukończeniu przez dziecko 1. roku życia.

**Składniki mineralne są niezbędne dla wzrostu i zdrowia. W przypadku EB szczególnie ważne są żelazo, cynk, selen i wapń. W odpowiednio zbilansowanej diecie zazwyczaj znajdują się właściwe ich ilości.**

• **ŻELAZO:** Głównymi źródłami żelaza są: mięso (zwłaszcza wątróbka, nerki i czerwone mięso), chleb i płatki zbożowe (głównie z prosa i otrębów) oraz rośliny strączkowe. Żelazo znajdziemy w wielu produktach dla niemowląt, takich jak np. owsianka, soki owocowe, żywność wzbogacana żelazem dostępna w słoiczkach. Odzwierzęcy pokarm (np. mięso) jest znacznie bogatszym źródłem żelaza niż produkty roślinne. Jednak organizm wchłania jedynie niewielką część żelaza pozyskiwanego z pokarmu; reszta pozostaje niewykorzystana i jest wydalana wraz z kałem. Wchłanianie żelaza można podwoić, spożywając podczas tego samego posiłku produkty bogate w witaminę C (np. sok pomarańczowy, zieloną paprykę). Żelazo jest niezbęd-



ne w procesie produkcji komórek krwi i zapobiega niedokrwistości. Utrata żelaza może być znacząca, gdy skóra jest delikatna i pokryta dużą ilością ran.

• **CYNK:** Znajduje się w rybach, owocach morza, mięsie (zwłaszcza wątróbce, nerkach, sercu), a także w roślinach strączkowych, soi, grzybach, daktylach, produktach mlecznych i pieczywie. Jest niezbędnym składnikiem wspomagającym proces szybkiego gojenia ran. Wspiera prawidłowe funkcjonowanie układu odpornościowego. Bierze również udział w kilku złożonych procesach metabolicznych. Ponieważ przebieg EB związany jest z ciągłym procesem gojenia ran, zapotrzebowanie na cynk jest wysokie, dlatego też powinien on być regularnie dostarczany do organizmu. Niedobór cynku prowadzi do zaburzeń wzrostu, zaburzeń funkcjonowania układu immunologicznego, a także do osłabienia apetytu.

• **SELEN:** Znajduje się w produktach mlecznych, orzechach, produktach zbożowych i roślinach strączkowych. Oprócz witaminy E jest niezbędnym składnikiem chroniącym komórki i wspomagającym układ odpornościowy w procesie produkcji przeciwciał.

• **WAPŃ:** Można go znaleźć w mleku i produktach mlecznych. Preparaty dla niemowląt zawierają duże ilości wapnia, dzięki czemu większość dzieci z EB posiada odpowiedni poziom tego składnika, gdyż spożywa mleko i jego przetwory. Wraz z witaminą D wapń odpowiada za budowanie i utrzymanie zdrowych kości i zębów. Wspomaga również proces normalnego funkcjonowania układu mięśniowego i nerwowego oraz proces krzepnięcia krwi.



## ODŻYWIANIE DZIECI - KARMIEŃ PIERSIĄ

Mleko kobiece doskonale wspiera proces wzrostu i rozwoju dziecka. Zawiera cenne białka (immunoglobuliny), które chronią dziecko przed infekcjami, jak również prebiotyki (które sprzyjają rozwojowi odpowiednich kolonii bakterii w jelitach). Karmienie piersią może zmniejszyć ryzyko wystąpienia alergii u dziecka. Z tego też względu karmienie piersią dziecka z EB przynosi wiele korzyści, nawet jeśli ma miejsce tylko przez krótki okres. Oto kilka wskazówek, które okazały się przydatne w przypadku matek niemowląt dotkniętych EB:

- Nawet jeśli dziecko ma pęcherze w ustach, nie trzeba rezygnować z prób karmienia piersią.
- Aby zmniejszyć stopień tarcia w trakcie poszukiwania brodawki i ssania, możesz użyć lanoliny (oleju z wełny) do natarcia policzków, warg i podniebienia dziecka.
- Ostrożne dotykanie dolnej wargi dziecka palcem lub sutkiem zachęca dziecko do szerokiego rozwarcia jamy ustnej. Kiedy dziecko otworzy usta, przyciągnij je do piersi. Zawsze musisz mieć pewność, że dziecko jest dobrze przyssane. Dziecko powinno mieć w ustach pełną pierś, a nie tylko brodawkę.
- Często zmieniaj pozycję dziecka i pozwól mu ssać pierś tak długo, jak tego chce.
- Na karmienie poświęć odpowiednią ilość czasu, abyście oboje z dzieckiem czuli się komfortowo, bez presji czasu.
- Jeśli Twoja pierś jest pełna pokarmu, najpierw upuść jego niewielką ilość, aby dziecko mogło lepiej chwycić pierś i nie ulec zadławieniu pod wpływem dużej ilości mleka uwolnionej w sposób nagły.
- Jeśli dziecko w jamie ustnej ma bolesne wrzody mogące negatywnie wpływać na proces karmienia piersią, przed przystąpieniem do karmienia można zastosować preparat znieczulający, nakładając go patyczkiem kosmetycznym bezpośrednio na bolące miejsca. Uwaga: Po rozprowadzeniu preparatu po jamie ustnej i gardle dziecka będzie trudniej przyssać się do piersi.
- Jeśli usta Twojego dziecka są zbyt obolałe, aby ssać, lub szybko ulegają zmęczeniu, możesz odciągnąć mleko lub skorzystać z laktatora, a następnie karmić dziecko za pomocą łyżeczki lub specjalnej butelki. Specjalne butelki o nazwie Haberman® produkowane przez firmę Medela i dostępne w aptekach, wyposażone są w smoczki zaprojektowany tak, aby nie było konieczności tworzenia próżni ułatwiającej picie, co chroni podniebienie dziecka. Butelki posiadają zawór i długą szyjkę ułatwiającą kontrolę przepływu mleka, więc nawet niemowlęta ze słabym odruchem ssania otrzymują wystarczająco dużo mleka. Ważne jest, aby nie naciskać zbyt mocno butelki, a strumienia mleka nie wyciskać do tylnej części gardła, gdyż może to skutkować zadławieniem się i dostaniem się mleka do płuc dziecka.
- Inne rozwiązanie polega na powiększeniu otworu smoczka za pomocą sterylnej igły lub zrobieniu małej szczeliny w kształcie krzyża za pomocą ostrych nożyczek. Przed użyciem smoczek należy wysterylizować. Zawsze musisz mieć pewność, że dziecko nie kaszle ani nie dławi się z powodu szybkiego przepływu mleka.
- Czasami może być konieczne zwiększenie zawartości odżywczej mleka. Istnieje kilka dostępnych opcji. Dobry dietetyk doradzi najlepsze rozwiązanie dla Twojego dziecka.
- W celu dokonania oceny prawidłowego rozwoju dziecka, należy regularnie oceniać przyrost wagi i długości ciała dziecka oraz mierzyć średnicę główki. Jeśli to możliwe, zawsze należy używać tej samej wagi i ważyć dziecko bez ubranka, bandażu lub ubrane w podobną odzież. W przypadku powolnego przybierania na wadze nasi dietetycy zalecają wprowadzenie dodatkowych składników odżywczych do odciągniętego mleka kobiecego lub podawanie dziecku preparatów o większym stężeniu składników odżywczych niż konwencjonalne preparaty dla niemowląt (np. Infantrini®).

W CELU UZYSKANIA ODPOWIEDZI NA PYTANIA BĄDŹ WĄTPLIWOŚCI, ZACHĘCAMY DO KONSULTACJI Z DORADCĄ LAKTACYJNYM.

## ODSTAWIENIE OD PIERSI – PRZEJŚCIE NA POKARM STAŁY

Odstawianie od piersi jest jednym z procesów, w których niemowlęta uczą się rozróżniać ssanie od gryzienia, aby stopniowo zacząć spożywać pokarm stały. Każde dziecko jest inne i uczy się nowych umiejętności we własnym tempie. Jeśli nic nie stoi na przeszkodzie, dzieci w wieku 5 miesięcy są zazwyczaj gotowe do spożywania pokarmów dla niemowląt. U niemowląt chorych na EB może to trwać znacznie dłużej, gdyż ze względu na ból błony śluzowej jamy ustnej lub języka muszą one przyzwyczać się do innego smaku i zwartej konsystencji.

### PODZAS ODSTAWIANIA DZIECKA OD PIERSI DAJ DZIECKU ODPOWIEDNIĄ ILOŚĆ CZASU!

Stały pokarm można wprowadzać do diety dzieci chorych na EB podobnie jak w przypadku innych dzieci. Pokarm ten musi najpierw stanowić uzupełnienie posiłków mlecznych, a nie je zastępować. Jeśli dziecko karmisz specjalnymi preparatami dla niemowląt dostarczającymi dużo energii, dziecko może mieć mały apetyt na pokarm stały, lecz dopóki podajesz dziecku odpowiedni preparat, nie musisz martwić się o zaspokojenie jego potrzeb żywieniowych.

## ZAPARCIA I REFLUKS

Zaparcia u niemowląt i małych dzieci często są wynikiem niskiego poziomu spożycia płynów, zmniejszenia apetytu i/lub zwiększonego zapotrzebowania na płyny (np. przy wysokich temperaturach powietrza). Dzieci cierpiące na EB, u których występuje intensywny proces tworzenia pęcherzy, mogą mieć dodatkowo zwiększone zapotrzebowanie na płyny. Zaparcia może nasilać suplementacja żelazem.

Jeśli opróżnienie jelit wymaga od dziecka z EB dodatkowego wysiłku, może to powodować bóle i pęcherze w delikatnym obszarze odbytu, nawet przy dość luźnym stolcu. Lęk przed bólem w trakcie wypróżniania może prowadzić do tłumienia tej potrzeby i powstania błędnego koła: przechowywany stolec staje się bardziej suchy i twardy, powodując coraz większe bóle podczas wypróżniania. Ponadto zmniejszenie apetytu wpływa na pogorszenie ogólnego samopoczucia.

Aby uniknąć zapać, należy mieć pewność, że dziecko spożywa wystarczającą ilość płynów. Jeśli dziecko nie chce pić wody (należy ją gotować, a następnie schładzać), podawaj mu dobrze rozcieńczony sok owocowy lub sok z butelki dla dzieci rozcieńczony w proporcji co najmniej 1:1. Kiedy już zaczniesz karmić dziecko produktami stałymi, codziennie serwuj mu warzywa i owsianki z owocami. Pamiętaj, że banany, jagody i ryż mogą czasami powodować zaparcia. Działanie zmiękczające stolec mają pokarmy dla dzieci z jabłkiem lub gruszką. Dzieciom nie należy podawać produktów pełnoziarnistych. Od ósmego miesiąca życia do diety można stopniowo dodawać preparat Opti Fibre®. Preparat ten zawiera rozpuszczalny błonnik pozbawiony smaku. Jeśli pomimo zastosowania powyższych rozwiązań zaparcia będą się utrzymywać, należy podać łagodny środek przeczyszczający. W przypadku, gdy sytuacja się powtarza, można podawać go jako środek zapobiegawczy, a nie tylko wtedy, gdy uporczywe zaparcia już dały o sobie znać. Innym bardzo skutecznym lekiem wspomagającym wypróżnianie u osób z EB jest lek zawierający składnik aktywny: makrogol. Lek może zostać przepisany przez lekarza.

Zarówno w przypadku dzieci, jak i osób dorosłych, pomocna może być maść przeciwbólowa (np. zawierająca lidokainę), którą należy stosować przed wypróżnieniem. Jest to szczególnie pomocne, gdy występują małe, krwawiące obrzęki błony śluzowej odbytu. Jeśli zaparcia nadal utrzymują się, a leki przeczyszczające nie są skuteczne, w celu opróżnienia odbytnicy i przyniesienia ulgi lekarz może zastosować lewatywę. Ostrzeżenie: lewatyw nie należy stosować zbyt często, ponieważ mogą pogłębić problem. W przypadku osób dotkniętych RDEB w postaci ciężkiej uogólnionej, lewatywy należy przeprowadzać z największą ostrożnością, aby nie doprowadzić do uszkodzeń śluzówki. Aby zapobiec obtarciom w okolicy odbytnicy,

należy zastosować krem, a wkładkę lewatywy pokryć wazeliną lub inną tłustą maścią.

Bolesne zwężenia w okolicy odbytu bardzo rzadko prowadzą do zapać. Jeśli podejrzewasz, że Ty lub Twoje dziecko cierpiecie z powodu zwężenia odbytu, skontaktuj się z ośrodkiem medycznym lub lekarzem, który specjalizuje się w tej dziedzinie.

### REFLUKS

Osoby dotknięte EB często cierpią na refluks, tj. cofanie się treści żołądkowych do przełyku. Jest on zwyczajnym zjawiskiem u niemowląt, ponieważ mięśnie na końcu przełyku nie są jeszcze wystarczająco rozwinięte, czyli żołądek nie jest prawidłowo „zamknięty”.

Rozpoznanie choroby refluksowej następuje, gdy dziecko zaczyna odczuwać jej konsekwencje: płaczliwość, kaszel podczas posiłku (jeśli mleko dostanie się do tchawicy), trudności w karmieniu, odmowa jedzenia i inne.

Jeżeli z powodu tej przypadłości cierpi starsze dziecko lub osoba dorosła, wtedy do czynienia mamy z chorobą refluksową przełyku (refluksem żołądkowo-przełykowym). W tym przypadku wyciek kwaśnej treści żołądkowej do przełyku prowadzi do jego podrażnienia i bólu. Dobrze znanym wtórnym objawem tej sytuacji jest zgaga.

Ważne jest wczesne rozpoczęcie procesu leczenia refluksu nie tylko dlatego, że choroba może negatywnie wpływać na spożycie pokarmu, ale przede wszystkim dlatego, że kwas żołądkowy może prowadzić do uszkodzeń nabłonka przełyku, co w konsekwencji może skutkować zwężeniem samego przełyku. W przypadku niemowląt „uszczelnienie” między przełykiem a żołądkiem nie jest jeszcze w pełni rozwinięte. Po podaniu pokarmu należy upewnić się, że pokarm odbił się. W tym celu trzeba trzymać dziecko w pionowej pozycji (na ramieniu lub w podniesionym do góry krzeselku do karmienia). Innym sposobem przeciwdziałania refluksowi jest podawanie dziecku większej liczby posiłków o mniejszej objętości. Niektóre dzieci piją bardzo szybko, a brak szczelności zastawki sprawia, że spożyte płyny ulewają się.

Jeśli dziecko pije z butelki, można podać mu specjalne mleko o działaniu antyrefluksowym, czyli tzw. mleko AR. Mleko AR posiada konsystencję bardziej gęstą od standardowych preparatów i zapobiega cofaniu się pokarmu z żołądka do przełyku i jamy ustnej. Dostępne jest w ofercie różnych producentów (Hipp, Beba, Aptamil, itd.).

U starszych dzieci i osób dorosłych refluks może objawiać się



w postaci wymiotów, częściej potrzeby oczyszczenia gardła, kaszlu, chrypki i zgagi (np. po skonsumowaniu posiłku lub przebywaniu w pozycji leżącej).

Trudności w przelicykaniu powstają na skutek zwężenia przełyku. Proces gojenia się pęcherzy w przełyku może prowadzić do powstania blizn, które kurczą się, co powoduje zwężenie przełyku. Objawia się to trudnościami w przedostawaniu się pokarmu do żołądka. W takiej sytuacji chory może spożywać wyłącznie pożywienie miękkie lub płynne. Jeżeli zwężenie jest wyraźne, często pojawiają się problemy z polykaniem śliny, którą osoby chore muszą wypluć.

Najbardziej powszechną metodą jest udrożnienie zwężenia, tzw. dylatacja balonowa. Metoda ta polega na przesuwaniu pustego balonu wzdłuż przełyku za pomocą przewodu prowadzącego. Następnie balon jest bardzo ostrożnie wypełniany powietrzem, aby wyrzucić określony nacisk na zwężenie i tym samym je udroić. Fluoroscopia gwarantuje właściwe umiejscowienie balonu. Ze względu na fakt, że

zwężenie nie może być rozciągnięte do pożądanej szerokości podczas jednej sesji, konieczna jest większa liczba sesji udrażniających przeprowadzonych w ciągu kilku tygodni. Pomimo skuteczności zabiegu, często występują nawroty zwężeń. Więcej szczegółowych informacji udzieli Ci Twój lekarz.

Ze względu na komplikacje dotyczące błon śluzowych, u niektórych osób cierpiących na zespół Kindlera dochodzi do stanów zapalnych jelita grubego. Stany zapalne przejawiają się w formie bólu brzucha i biegunki w postaci od łagodnej do ostrej. W poważnych przypadkach pojawia się krew w stolcu. Zapalenie jelit powodujące często lekkie krwawienie prowadzi do utraty żelaza przez krew, a w konsekwencji do niedokrwistości. Często świadczy o niej obecność w kale krwi utajonej. Jeśli podejrzewasz stan zapalny jelita grubego, skontaktuj się ze swoim lekarzem lub szpitalem.

## PODSUMOWANIE NAJWAŻNIEJSZYCH KWESTII

- Na błonie śluzowej jamy ustnej i gardła pacjentów z EB mogą znajdować się pęcherze i nadżerki, które utrudniają spożywanie pokarmów.
- Nawet jeśli dziecko ma pęcherze w ustach, niekoniecznie musi to przemawiać przeciwko karmieniu piersią.
- W przypadku JEB typowym objawem są uszkodzenia szkliwa zębów, co skutkuje zwiększoną podatnością zębów na próchnicę.
- Próchnicy można zapobiegać, stosując zrównoważoną dietę i korzystając z indywidualnego doradztwa w zakresie żywienia.
- Zespół Kindlera może powodować zwężenia przełyku, co czasami sprawia, że karmienie dziecka przez usta jest bardzo trudne.

Zaleca się indywidualne doradztwo w zakresie żywienia. Zwłaszcza w przypadku konkretnych problemów należy skontaktować się z dietetykiem lub lekarzem.

## PROBLEMY I SPOSOBY LECZENIA W PRZYPADKU EBS/JEB ZE ZROŚNIĘTYM ODŹWIERNIKIEM

Te rzadkie postaci EB obejmują zwiększoną wrażliwość skóry oraz atreżję, tj. wrodzoną okluzję przewodu żołądkowo-jelitowego. Zazwyczaj ma to formę atreżji odźwiernika, tj. blokady odźwiernika (pierścienia łączącego żołądek z jelitami), co może mieć niekorzystny wpływ również na dwunastnicę.

W ten sposób płyn owodniowy (w okresie embrionalnym) lub mleko z żołądka nie mogą przedostać się do jelita, jelito pozostaje puste, co powoduje wymioty. Podejrzanie, że u dziecka już rozwinęła się atreżja, ujawnia się zwykle podczas badań ultrasonograficznych w trakcie ciąży. Atreżję należy skorygować operacyjnie w pierwszych dniach życia dziecka. Po operacji dalszy przebieg leczenia zależy od stopnia nasilenia wrażliwości skóry oraz tego, czy zaatakowane zostały inne organy i układy, np. układ moczowo-płciowy czy też płuca.

W przeciwieństwie do atreżji odźwiernika przerost odźwiernika jest chorobą, która zwykle występuje dopiero kilka tygodni po urodzeniu i nie zagraża bezpośrednio życiu. Najczęściej nie ma związku z EB. Operacja

jest jedną z opcji leczenia. Ponieważ sytuacja każdego dziecka jest inna, poprosz specjalistę ds. EB o wyjaśnienie potrzeb Twojego dziecka.

## ANEMIA

Dzieci z EB mogą cierpieć na anemię z dwóch powodów: utraty krwi przez rany i/lub niemożności spożywania mięsa. Utrata krwi może zachodzić wewnętrznie (jama ustna, przełyk, jelita i odbył) lub przez zewnętrzne rany znajdujące się na skórze. Inną przyczyną w przypadku niektórych dzieci jest trudność lub niemożność żucia i przełknięcia mięsa. Niedokrwistość przewlekła prowadzi do zmęczenia i bezsenności. Wczesnym objawem tej choroby jest brak koncentracji u dzieci przebywających w szkole lub brak energii po południu. Niedokrwistość wywiera niekorzystny wpływ na proces gojenia ran i ma także inne skutki dla zdrowia.

Niestety, suplementy z żelazem często prowadzą do zapor (rzadziej do biegunki), zwłaszcza gdy są stosowane na czczo. Żelazo można podawać w formie kapsułek lub płynów. Wchłanianie tego minerału w organizmie ulega znacznej poprawie w przypadku jednoczesnego przyjmowania witaminy C (w postaci proszku lub w postaci owoców i warzyw). Należy jednak unikać jednocze-

snego stosowania cynku, gdyż może to prowadzić do zmniejszenia absorpcji obu pierwiastków śladowych. Najlepiej przyjmować je oddzielnie z zachowaniem co najmniej 2-godzinnej przerwy. W rzadkich przypadkach żelazo jest również podawane w postaci infuzji dożylnych.

## ODŻYWANIE DOŻOŁĄDKOWE /ENTERALNE

Boląca błona śluzowa jamy ustnej i bolesne przelicykanie mają bardzo negatywny wpływ na odżywianie i znacznie zmniejszają ilość spożywanych pokarmów. Podanie części niezbędnej żywności bezpośrednio do żołądka (z pominięciem jamy ustnej, gardła i przełyku) sprawi, że dziecko będzie mogło nadal spożywać tylko tolerowane przez siebie pokarmy przy jednoczesnym zapewnieniu niezbędnej ilości kalorii, składników odżywczych. Brakujące składniki odżywcze podawane są przez sondę. Sondy nosowe (miękkie, cienkie elastyczne sondy wykonane z poliuretanu lub silikonu wkładane są przez nos, przechodzą przez przełyk i trafiają do żołądka) zalecane są relatywnie rzadko, jeśli to konieczne, stosowane są wyłącznie przez krótki czas. Zrozumiałe jest, że dzieci tego nie lubią, ponieważ sondy są widoczne

i trudno jest je przymocować do wrażliwej skóry. Tak zwana sonda PEG (przeszkórna endoskopowa gastrostomia) umieszczana jest bezpośrednio w żołądku podczas prostej operacji przez ścianę brzucha. Jedną z zalet jest fakt ukrycia pod ubraniem zewnętrznej części urządzenia przypominającej przycisk. Przycisk pełni funkcję złączki umieszczonej na zewnętrznej ścianie brzucha, do której

podłączana jest sonda. Sondę PEG można usunąć w dowolnym momencie. Używa się jej w zależności od potrzeb, tj. dziecko je i pije tyle, ile tylko chce, a resztę składników można podawać za pomocą sondy. Sonda może być również stosowana do podawania leków o nieprzyjemnym smaku.

Nie zaleca się podejmowania prób podawania przecierów za pomocą sondy nosowej lub sondy PEG, ponieważ może to prowadzić do jej zablokowania lub rozwoju szkodliwych bakterii. Zamiast tego należy użyć specjalnych sond do żywienia dojelitowego. Najbardziej odpowiedni produkt dostosowany do wieku i specjalnych potrzeb dziecka zaleci dietetyk.

## OTO TRZY NAJBARDZIEJ POWSZECHNE ROZWIĄZANIA

- Podawaj niewielką ilość mieszanki po każdym posiłku, np. 50 ml, gdy dziecko nie zjadło wystarczającej ilości pokarmu lub nie zjadło nic.
- Większa ilość pokarmu powinna zostać dostarczona w nocy. Wadą jest brak głodu rano i zakłócony sen na skutek potrzeb fizjologicznych wymuszonych przez posiłek.
- W nocy, np. pomiędzy godziną 20 a 23, gdy dziecko śpi, podaj 300 ml pokarmu przez sondę.

Chociaż zwykle nie jemy w nocy, duża grupa dzieci chorych na EB preferuje podawanie pokarmu przez sondę PEG nocą, gdyż w ciągu dnia mają czas, aby jeść i pić w normalny sposób oraz aby zająć się innymi czynnościami. Niestety, nocna dieta skutkuje potrzebą oddawania moczu i wypróżnień w nocy, co często prowadzi do zaburzeń snu dziecka i jego rodziców. Jeżeli przez sondę podano ponad 500 ml pokarmu, prawdopodobieństwo pojawienia się potrzeby wypróżnienia zwiększy się.

*Odżywianie za pośrednictwem sondy PEG można dostosować do zwyczajów każdej rodziny, indywidualnych nawyków i warunków, jak i dobrze zintegrować je z codzienną rutyną.*



## 16 EB A AKTYWNOŚĆ FIZYCZNA



Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem

Ze względu na wrażliwość skóry naturalną rzeczą będzie zachowanie większej ostrożności, zwłaszcza podczas aktywności fizycznej. Osoby dotknięte EB często wyrażają dużą niepewność co do wyboru odpowiednich dyscyplin sportu i rodzaju ćwiczeń fizycznych. Jednak rezygnacja z aktywności fizycznej nie jest dobrym pomysłem. Nasze doświadczenie pokazuje, że często możliwa jest znacznie większa aktywność – większa niż początkowo sądzą rodzice, opiekunowie, lekarze i sami pacjenci, chociaż nie wszystkie dyscypliny są wskazane. Sport i ćwiczenia są bardzo zdrowe, a ich celem jest zapobieganie wtórnym chorobom przy obecnym stanie zdrowia.

Na pewno warto podjąć wysiłek, ponieważ można poprawić stan fizyczny i psychiczny zarówno z subiektywnego, jak i obiektywnego punktu widzenia. Niestety, nie możemy przedstawić żadnych konkretnych wytycznych, ponieważ dzieci i dorośli żyjący z EB różnią się między sobą w zbyt wielu aspektach. Wiele korzyści przynosi powolne testowanie własnych możliwości. Przy tworzeniu programu ćwiczeń przydatne będą wskazówki i wsparcie innych osób.

W większości przypadków właściwymi dyscyplinami sportu są: gimnastyka, jazda na rowerze (także na rowerkach stacjonarnych), lekki trening, terapeutyczna jazda konna i woltaż, taniec, pływanie

oraz tenis stołowy. Oczywiście można uprawiać inne sporty. Wśród naszych pacjentów mamy nawet, choć sporadycznie, snowboardzistów i amatorów wspinaczki. Każda osoba powinna mieć możliwość wypróbowania na sobie tego, co jest dla niej możliwe i jakie są jej ograniczenia. W zależności od nasilenia zaburzeń konieczne są indywidualne konsultacje. Obiektywna i subiektywna poprawa stanu fizycznego i psychicznego, większa pewność siebie i ogólna poprawa jakości życia są najlepszą nagrodą za odwagę i za pokonanie własnych ograniczeń!

### PODSUMOWANIE NAJWAŻNIEJSZYCH KWESTII

- Ćwiczenia fizyczne i sport są możliwe w przypadku osób chorych na EB.
- Ćwiczenia i sport odgrywają ważną rolę w każdym wieku; najlepiej zacząć jak najwcześniej.
- Aktywność fizyczna jest niezbędnym warunkiem rozwoju motoryki ciała i wspomaga wiele innych procesów zachodzących w organizmie. Przykładem może być proces wzrostu kości, który w dużym stopniu zależy od zdolności ruchowych.
- Ćwiczenia mają również wpływ na kondycję psychiczną.
- Nie wszystkie dyscypliny sportu są odpowiednie dla osób z EB, jednak przy odrobinie cierpliwości można znaleźć sposób, aby brać aktywny udział w treningach sportowych.
- Jazda konna, jazda na rowerze, taniec, tenis stołowy i pływanie stanowią dobre przykłady realnych możliwości.

Przebieg procesów rozwojowych danej osoby zależy od „ram genetycznych”. A te ramy zawierają również określony harmonogram informujący, w jakim czasie i tempie ma miejsce dojrzewanie kości i mięśni, rozwój układu nerwowego, układu sercowo-naczyniowego, metabolizmu, układu odpornościowego i innych narządów. Poza planem genetycznym procesy te uzależnione są również od stylu życia i wsparcia innych osób. Bodźce sensoryczne: wzrokowe, słuchowe lub dotykowe, wpływają pozytywnie na wykorzystanie możliwości zaprogramowanych przez geny. Brak adekwatnych bodźców, np. z powodu braku programów ćwiczeń w kluczowych latach, może prowadzić u nastolatków z EB do opóźnień w rozwoju, które trudno będzie zrekomensować. Jeśli problemy te połączą się z problemami żywieniowymi, rozwój może w rzeczywistości zostać zahamowany.





## 17 ODZIEŻ I OBUWIE

Opracowano na podstawie: EB Handbook, Dr Anja Diem

**Odzież odgrywa ważną rolę w życiu osób dotkniętych EB. To, czy jest wygodna i dostosowana do indywidualnych upodobań, ma duży wpływ na samopoczucie. Z drugiej strony są specjalne wymagania dotyczące materiałów, z których powinny być zrobione ubrania dla osób chorych na EB, ponieważ szorstkie szwy i łączniki mogą powodować otarcia.**

Dla niemowląt odpowiednie są zarówno pieluchy jednorazowe, jak i materiałowe. Niektórzy rodzice uważają, że materiałowe pieluszki powodują mniej pęcherzy. Inni dobrze oceniają jednorazowe pieluszki, które są bardzo chłonne. Jeśli mankiety jednorazowych pieluszek powodują zwiększenie się ilości powstających pęcherzy na udzie, można usunąć mankiety za pomocą nożyczek lub zabezpieczyć dotknięty obszar bandażami.



### PODSUMOWANIE NAJWAŻNIEJSZYCH KWESTII

- Najbardziej odpowiednie są miękkie i oddychające materiały, ponieważ pocenie się może sprzyjać tworzeniu się pęcherzy. Szczególnie odpowiednie są: bawełna, jedwab, wiskoza i włókno bambusowe.
- Zbyt duża ilość elastanu może doprowadzić do przyklejania się odzieży do skóry.
- Upewnij się, czy ubrania można łatwo założyć/zdjąć, np. czy mają szerokie dekolty.
- Wybieraj pajacyki i kombinezony bez ciasnych pasków.
- Usuń wszystkie metki i unikaj szorstkich szwów, ciasnych nogawek i pasków. Czasami odwracanie odzieży na lewą stronę zmniejsza tarcie szwów.
- Guziki, zamki, klamry mogą spowodować otarcie rany. Bandaże profilaktyczne mogą chronić przed tym efektem.
- Preferowane są skarpetki wykonane z miękkiego, elastycznego materiału, bez elastycznych mankietów.
- Przy skłonności do pocenia się stóp zwróć szczególną uwagę na procentową zawartość bawełny lub innych naturalnych włókien w skarpetkach.
- Dobrze sprawdza się używanie pościeli ze specjalnych materiałów przyjaznych skórze (np. DermaSilk®).
- Nie ubieraj się zbyt ciepło, ponieważ pocenie się wspomaga tworzenie się odcisków i pęcherzy.



### UŁATWIENIE UBIERANIA SIĘ I ROZBIERANIA

Możliwość samodzielnego ubierania się i rozbierania jest ważnym krokiem w rozwoju niezależności każdego dziecka. Ponieważ osoby z DEB często mają trudności z chwytaniem i trzymaniem, istnieje ryzyko, że ich ubieranie się będzie trwało dłużej niż u zdrowych dzieci. Dzięki kilku sztuczkom zakładanie i zdejmowanie będzie sprawniejsze.

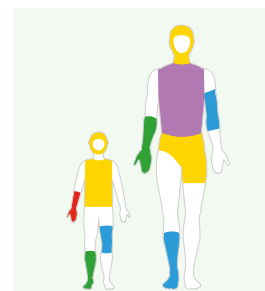
- Zamocuj rzepy zamiast zamków błyskawicznych lub guzików.
- Możesz przyszyć pętelkę po bokach bielizny i spodni, aby łatwiej było je podciągnąć.
- Zamiast guzików używaj odzieży z elastycznymi paskami i mankietami.
- Zamki mogą być wyposażone w kółka lub pętelki z tkaniny.
- W celu samodzielnego ubierania się i rozbierania należy pozostawić zamek błyskawiczny częściowo rozpięty.
- Używaj dużych guzików, jeśli już są konieczne.

## Tubifast® WITH 2-WAY STRETCH TECHNOLOGY

Druga skóra w postaci rozciągliwych w dwóch kierunkach ochronnych bandaży (stokinetek), koszulek, rękawiczek, legginsów mocujących opatrunki

- Łatwe i komfortowe mocowanie opatrunków
- Możliwość stosowania tzw. mokrych opatrunków
- Ochrona i zabezpieczenie dużych powierzchni ciała
- Ochrona skóry w miejscach ciężkich do zaopatrzenia tj. szyja, łokcie, kolana, pachwiny, głowa
- Pełny zakres ruchów, dzięki technologii 2 – Way Stretch

*Materiał edukacyjno-promocyjny*



Dostępne rozmiary stokinetek/opasek mocujących o długości 10 m

● Czerwony	3,5 cm	2434
● Zielony	5 cm	2436
● Niebieski	7,5 cm	2438
● Żółty	10,75 cm	2440
● Fioletowy	20 cm	2444

## OBUWIE

**Stosując tę samą zasadę, co w przypadku odzieży, należy używać butów wykonanych z miękkiego, oddychającego materiału. Podeszwa buta powinna być miękka i antypoślizgowa.**

Kupując buty dla dzieci, należy pamiętać, że dzieci nie są w stanie określić, czy buty są w dobrym rozmiarze. U dzieci układ nerwowy nie jest jeszcze wystarczająco rozwinięty, aby dokładnie dostrzec punkty nacisku. Dlatego dzieci często noszą buty w niewłaściwy sposób, co wcale im nie przeszkadza. Zasadniczo buty powinny być o 12 mm dłuższe od stopy (lub od zabandażowanej stopy), aby pozostawić wystarczająco dużo miejsca na ruch podczas chodzenia. Mając na uwadze, że stopy dziecka szybko rosną, nowe buty mogą być o 17 mm dłuższe od stopy (lub od zabandażowanej stopy).

Szerokość stopy każdego dziecka jest inna, dlatego przy zakupie należy wziąć pod uwagę nie tylko długość, ale i szerokość buta. Szczególnie należy zwrócić na to uwagę, gdy na stopach noszone są opatrunki. Niektórzy producenci obuwia dziecięcego wyszczególniają szerokość butów (szerokie, średnie, wąskie).

Wkładki żelowe i z owczej skóry pomagają uniknąć punktów ucisku na podeszwie stóp. Stopy można również zabezpieczyć

bandażami profilaktycznymi i opatrunkami piankowymi, ale wtedy trzeba pamiętać, aby buty były szersze.

Dla niektórych idealne są miękkie buty z podeszwą z owczej skóry. Inni uważają, że jeśli na stopy nałożone są opatrunki, to bardzo wygodne są Crocsy (oryginalne lub repliki).

Niektóre rodziny twierdzą, że buty noszone wcześniej przez starsze rodzeństwo dobrze pasują. Nie ma nic złego w używaniu starych butów rodzeństwa, ale należy pamiętać, że rozmiar i szerokość muszą być odpowiednie oraz że podeszwa musi być równomiernie zużyta.

Jeśli masz problemy ze znalezieniem odpowiedniego obuwia, powinieneś rozważyć użycie butów ortopedycznych. Mogą być np. z podszytą miękką owczą skórą i zapięciami na rzepy. Takie buty ortopedyczne może nie są modne, ale za to są wygodne.

Stopy dzieci powinny być kontrolowane w regularnych odstępach czasu, aby sprawdzić, czy aktualnie noszone buty nadal pasują: dla dziecka od 1 do 3 lat – co 2 miesiące, dla dziecka od 3 do 4 lat – co 4 miesiące, dla dziecka od 4 do 6 lat – co 6 miesięcy. Kiedy

podczas przymierzania butów opiekunowie chcą sprawdzić palce u stóp i wyczuć, gdzie w bucie znajduje się duży palec, dzieci często odsuwają palce do tyłu.

Alternatywą jest umieszczenie stopy dziecka na kawałku sztywnego kartonu (ze zwykłymi bandażami) i odrysowanie jej. Do najdłuższego palca należy dodać jeszcze 12 mm (17 mm dla nowego buta). Można też wyciąć powstały szablon i umieścić go w bucie, aby sprawdzić, czy będzie pasował. Z wielu butów łatwo wyjąć wkładkę; dziecko może na niej stanąć i sprawdzić, czy but ma odpowiedni rozmiar i szerokość.

Istnieją także sklepy, które oferują usługi pomiaru stóp. Można też kupić urządzenia pomiarowe do domu. Należy pamiętać, że określony przez producenta rozmiar buta często nie pokrywa się z jego rzeczywistym rozmiarem – bardzo często jest mniejszy niż podano. Dlatego zawsze przed zakupem trzeba obuwie przymierzyć. Więcej informacji na temat stóp i obuwia dla dzieci można znaleźć np. na stronie [www.kinderfuesse.com](http://www.kinderfuesse.com).

*Każdy przypadek należy rozpatrywać indywidualnie, ponieważ rany na stopach mogą być bardzo różnie rozmieszczone.*



### KSIĄŻKI

- **EPIDERMOLYSIS BULLOSA - PĘCZERZOWE ODDZIELANIE SIĘ NASKÓRKA**

Etiopatogeneza, dziedziczenie, diagnostyka, leczenie

Autorzy: Katarzyna Wertheim-Tysarowska, Cezary Kowalewski, Katarzyna Woźniak, Jerzy Bal

Wydawnictwo Continuo, 2014

- **SIŁA W EB - HISTORIA CZŁOWIEKA ZE SZKŁA**

Autorzy: Przemysław Sobieszczuk w rozmowie z Agnieszką Majnusz

### STRONY INTERNETOWE:

- **Klinika Leczenia Ran PODOS**

[www.podos.pl](http://www.podos.pl)

- **FUNDACJA EB POLSKA**

[www.ebpolska.pl](http://www.ebpolska.pl)

- **Stowarzyszenie Debra Polska Kruchy Dotyk**

[www.debra-kd.pl](http://www.debra-kd.pl)

- **FUNDACJA STELLA im. Agaty Orłowskiej**

[www.fundacja.stella.com.pl](http://www.fundacja.stella.com.pl)

### STRONY ANGLOJĘZYCZNE:

- [www.eb-haus.org](http://www.eb-haus.org)

- [www.debra-international.org](http://www.debra-international.org)

- [www.eb-clinet.org](http://www.eb-clinet.org)



# 19 PLACÓWKI MEDYCZNE



Diagnozowanie, leczenie EB i opieka nad chorymi na Epidermolysis Bullosa – Pęcherzowe oddzielanie się naskórka oraz inne choroby rzadkie – lista placówek medycznych:

## KLINIKA LECZENIA RAN PODOŚ

lek. med. Marcin Malka  
ul. Ludwika Narbutta 46/48, 02-541 Warszawa  
tel.: 22 462 34 96, 730 004 648  
www.podos.pl, e-mail: przychodnia@podos.pl

## KLINIKA DERMATOLOGII, WARSZAWSKI UNIwersYTET MEDYCZNY

prof. dr hab. n. med. Cezary Kowalewski  
i prof. dr hab. n. med. Katarzyna Woźniak  
ul. Koszykowa 82a, 02-008 Warszawa  
tel.: 22 502 13 00

## ZAKŁAD GENETYKI MEDYCZNEJ, INSTYTUT MATKI I DZIECKA

### PRACOWNIA BADAŃ CHOROÓB DZIEDZICZNYCH

dr n. med. Katarzyna Wertheim-Tysarowska  
ul. Kasprzaka 17a, 01-211 Warszawa  
tel.: 22 32 77 177  
e-mail: katarzyna.wertheim@imid.med.pl

### PORADNIA GENETYCZNA

dr n. med. Anna Kutkowska-Kaźmierczak  
ul. Kasprzaka 17a, 01-211 Warszawa  
tel.: 22 32 77 138  
e-mail: anna.kutkowska@imid.med.pl

## SZPITAL DZIECIĘCY IM. PROF. J. BOGDANOWICZA, SAMODZIELNY PUBLICZNY ZAKŁAD OPIEKI ZDROWOTNEJ

### ODDZIAŁ CHIRURGII DZIECIĘCEJ

dr n. med. Joanna Jutkiewicz-Sypniewska  
ul. Niekańska 4/24, 03-924 Warszawa, tel: 22 509 82 35

## OT.CO CLINIC OSIPOWICZ & TURKOWSKI - KLINIKA MEDYCZYNY ESTETYCZNEJ

dr n.med. Katarzyna Osipowicz  
ul. Bartycka 24B/U1, 00-716 Warszawa  
tel.: 22 690 03 33, 535 386 208,  
www.klinikaotco.pl, e-mail: kontakt@klinikaotco.pl

## MAŁOPOLSKIE CENTRUM OPARZENIOWO-PLASTYCZNE, REIMPLANTACJI KOŃCZYN Z OŚRODKIEM TERAPII HIPERBARYCZNEJ

### ODDZIAŁ CHIRURGII PLASTYCZNEJ I REKONSTRUKCYJNEJ

Ordynator Oddziału: dr n. med. Anna Chrapusta  
tel.: 12 64 68 291, e-mail : achrapusta@rydygierkrakow.pl  
Sekretariat Oddziału: tel. 12 64 68 291  
e-mail: olo-sekretariat@rydygierkrakow.pl

## WSCHODNIE CENTRUM LECZENIA OPARZEŃ I CHIRURGII REKONSTRUKCYJNEJ

### SPZOZ ŁĘCZNA, ODDZIAŁ OPARZEŃ

dr n. med. Ryszard Mądry, specjalista chirurgii ogólnej, rezydent  
chirurgii plastycznej.  
Rejestracja telefoniczna od godz. 9:00, tel. 81 752 62 00

WOJEWÓDZTWO DOLNOŚLĄSKIE	MIASTO	ADRES
Wojewódzki Szpital Specjalistyczny we Wrocławiu	Wrocław-Psie Pole	Henryka Michała Kamieńskiego 73a
Miedziowe Centrum Zdrowia S.A. w Lubinie	Lubin	Marii Skłodowskiej-Curie 66
Szpital „Zespół Opieki Zdrowotnej” w Kłodzku	Kłodzko	Szpitalna 1a
Uniwersytecki Szpital Kliniczny im. Jana Mikulicza-Radeckiego we Wrocławiu	Wrocław	Borowska 213
Milickie Centrum Medyczne Sp. z o.o.	Milicz	Grzybowa 1

WOJEWÓDZTWO KUJAWSKO-POMORSKIE	MIASTO	ADRES
Szpital Uniwersytecki Nr 1 im. Dr. Antoniego Jurasza w Bydgoszczy	Bydgoszcz	Marii Skłodowskiej-Curie 9
Szpital Wielospecjalistyczny im. Dr. Ludwika Błazka w Inowrocławiu	Inowrocław	Poznańska 97

WOJEWÓDZTWO LUBELSKIE	MIASTO	ADRES
Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej w Łęcznej	Łęczna	Krasnystawska 52

WOJEWÓDZTWO LUBUSKIE	MIASTO	ADRES
Szpital Uniwersytecki im. Karola Marcinkowskiego w Zielonej Górze	Zielona Góra	Zyty 26
Kresowy Szpital Wojskowy z Przychodnią SPZOZ w Żarach	Żary	Domańskiego 2

WOJEWÓDZTWO ŁÓDZKIE	MIASTO	ADRES
Szpital Wojewódzki im. Jana Pawła II w Bełchatowie	Bełchatów	Czapliniecka 123
Szpital Powiatowy w Brzezinach	Brzeziny	Marii Skłodowskiej-Curie 6
Szpital Główny Grupa Zdrowie Sp. z o.o.	Główny	Wojska Polskiego 32/34
Niepubliczny Zakład Opieki Zdrowotnej „Kutnowski Szpital Samorządowy”	Kutno	Kościuszki 52
Szpital Łask	Łask	Warszawska 62a
Zespół Opieki Zdrowotnej w Łęczycy	Łęczycyca	Zachodnia 6
Zespół Opieki Zdrowotnej w Łowiczu	Łowicz	Ułańska 28
Wojewódzki Specjalistyczny Szpital im. M. Pirogowa w Łodzi	Łódź	Wólczańska 191/195
Wojewódzki Specjalistyczny Szpital im. Dr. Wł. Biegańskiego	Łódź	Kniaziewiczza 1/5
Miejskie Centrum Medyczne im. Dr. Karola Jonschera w Łodzi	Łódź	Milionowa 14
Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej Centralny Szpital Kliniczny Uniwersytetu Medycznego w Łodzi	Łódź	Pomorska 251
Szpital Zakonu Bonifratrów w Łodzi	Łódź	Kosynierów Gdyńskich 61
SP ZOZ Uniwersytecki Szpital Kliniczny im. Wojskowej Akademii Medycznej UM w Łodzi - Centralny Szpital Weteranów	Łódź	Stefana Żeromskiego 113
Wojewódzki Zespół Zakładów Opieki Zdrowotnej Centrum Leczenia Chorób Płuc i Rehabilitacji w Łodzi	Łódź	Okólna 181
Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej Uniwersytecki Szpital Kliniczny Nr 1 im. Norberta Barlickiego w Łodzi	Łódź	Dr. Stefana Kopcińskiego 22
Wojewódzkie Wielospecjalistyczne Centrum Onkologii i Traumatologii im. M. Kopernika w Łodzi	Łódź	Pabianicka 62

Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej Ministerstwa Spraw Wewnętrznych i Administracji w Łodzi	Łódź-Bałuty	Północna 42
Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej Szpital Powiatowy im. Edmunda Biernackiego w Opocznie	Opoczno	Partyzantów 30
Pabianickie Centrum Medyczne	Pabianice	Jana Pawła II 68
Samodzielny Publiczny Zespół Opieki Zdrowotnej w Pajęcznie	Pajęczno	1 Maja 13/15
Samodzielny Szpital Wojewódzki im. Mikołaja Kopernika w Piotrkowie Trybunalskim	Piotrków Trybunalski	Rakowska 15
Powiatowe Centrum Matki i Dziecka w Piotrkowie Trybunalskim	Piotrków Trybunalski	Franklina Roosevelta 3
Poddębickie Centrum Zdrowia	Poddębice	Mickiewicza 16
Szpital Powiatowy w Radomsku	Radomsko	Jagiellońska 36
Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej w Rawie Mazowieckiej	Rawa Mazowiecka	Niepodległości 8
Szpital Wojewódzki im. Prymasa Kardynała Stefana Wyszyńskiego w Sieradzu	Sieradz	Armii Krajowej 7
Wojewódzki Szpital Zespolony im. Stanisława Rybickiego w Skierniewicach	Skierniewice	Dr. Stanisława Rybickiego 1
Tomaszowskie Centrum Zdrowia	Tomaszów Mazowiecki	Jana Pawła II 35
Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej	Wieluń	Szpitalna 16
PCN NZOZ Szpital Powiatowy w Wieruszewie	Wieruszów	Warszawska 104
Zduńskowski Szpital Powiatowy	Zduńska Wola	Królewska 29
Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. Marii Skłodowskiej-Curie w Zgierzu	Zgierz	Parzęczewska 35

WOJEWÓDZTWO MAŁOPOLSKIE	MIASTO	ADRES
Szpital Powiatowy w Limanowej im. Miłosierdzia Bożego	Limanowa	Józefa Piłsudskiego 61
Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie	Kraków	Wielicka 265
Szpital Wojewódzki im. Św. Łukasza SPZOZ w Tarnowie	Tarnów	Lwowska 178a
Podhalański Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II w Nowym Targu	Nowy Targ	Szpitalna 14



WOJEWÓDZTWO MAZOWIECKIE	MIASTO	ADRES
Uniwersyteckie Centrum Kliniczne Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego	Warszawa	Banacha 1a
Instytut Matki i Dziecka	Warszawa	Kasprzaka 17 A
Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej	Łosice	Stoneczna 1
Samodzielny Publiczny Zespół Zakładów Opieki Zdrowotnej w Ostrowii Mazowieckiej	Ostrów Mazowiecka	Duboisa 68
Mazowiecki Szpital Specjalistyczny	Radom	Juliana Aleksandrowicza 5
PODOS Klinika Leczenia Ran	Warszawa	Ludwika Narbutta 46/48

WOJEWÓDZTWO OPOLSKIE	MIASTO	ADRES
Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Opolu	Opole	Aleja Wincentego Witosa 26

WOJEWÓDZTWO PODKARPACKIE	MIASTO	ADRES
Wojewódzki Szpital im. Św. Ojca Pio w Przemyślu	Przemyśl	Monte Cassino 18
Kliniczny Szpital Wojewódzki Nr 1 im. Fryderyka Chopina w Rzeszowie	Rzeszów	Fryderyka Szopena 2

WOJEWÓDZTWO PODLASKIE	MIASTO	ADRES
Szpital Wojewódzki im. Kardynała Stefana Wyszyńskiego	Łomża	Al. Marsz. Józefa Piłsudskiego 11
Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Białymstoku	Białystok	Marii Skłodowskiej-Curie 24 A
Uniwersytecki Dziecięcy Szpital Kliniczny im. L. Zamenhofs w Białymstoku	Białystok	Waszyngtona 17

WOJEWÓDZTWO POMORSKIE	MIASTO	ADRES
Uniwersyteckie Centrum Kliniczne	Gdańsk	Dębinki 7

WOJEWÓDZTWO ŚWIĘTOKRZYSKIE	MIASTO	ADRES
Zespół Opieki Zdrowotnej w Ostrowcu Świętokrzyskim	Ostrowiec Świętokrzyski	K. Szymanowskiego 11
Zespół Opieki Zdrowotnej w Końskich	Końskie	Gimnazjalna 41b
Wojewódzki Szpital Zespolony w Kielcach	Kielce	Grunwaldzka 45
Zespół Opieki Zdrowotnej w Skarżysku Kamiennej Szpital Powiatowy im. Marii Skłodowskiej-Curie	Skarżysko-Kamienna	Szpitalna 1
Szpital Specjalistyczny Ducha Świętego w Sandomierzu	Sandomierz	Schinzla 13
Powiatowy Zakład Opieki Zdrowotnej	Starachowice	Radomska 70
Samodzielny Publiczny Zespół Zakładów Opieki Zdrowotnej w Staszowie	Staszów	11-Go Listopada 78
Zespół Opieki Zdrowotnej w Busku-Zdroju	Busko-Zdrój	Bohaterów Warszawy 67

WOJEWÓDZTWO WARMIŃSKO-MAZURSKIE	MIASTO	ADRES
Szpital Miejski w Morągu	Morąg	Ul. Dąbrowskiego 16

WOJEWÓDZTWO WIELKOPOLSKIE	MIASTO	ADRES
Szpital Pomnik Chrztu Polski	Gniezno	Św. Jana 9
Samodzielny Publiczny Zespół Opieki Zdrowotnej w Gostyniu	Gostyń	Pl. K. Marcinkowskiego 8/9
Szpital Kliniczny im. Heliodora Święcickiego Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu	Poznań-Grunwald	Przybyszewskiego 49
Specjalistyczny Zespół Opieki Zdrowotnej Nad Matką i Dzieckiem w Poznaniu	Poznań-Stare Miasto	Krysiwiczka 7/8
Szpital Powiatowy im. Tadeusza Malińskiego w Śremie	Śrem	Chełmońskiego 1
Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej w Wolsztynie	Wolsztyn	Wschowska 3
Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej Imienia Doktora Kazimierza Hołogi	Nowy Tomyśl	Poznańska 30

WOJEWÓDZTWO ZACHODNIOPOMORSKIE	MIASTO	ADRES
Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 2 PUM w Szczecinie	Szczecin	Powstańców Wielkopolskich 72
Szpital Wojewódzki im. Mikołaja Kopernika w Koszalinie	Koszalin	Chałubińskiego 7

## EB HAUS AUSTRIA

EB Haus Austria to specjalistyczny ośrodek leczenia EB otwarty w 2005 roku na terenie Kliniki Uniwersyteckiej w Salzburgu (Salzburger Universitätsklinikum). EB Haus jest typowym ośrodkiem dermatologicznym działającym przy Klinice Dermatologicznej. W ośrodku zatrudnionych jest kilku lekarzy dermatologów zajmujących się na co dzień Epidermolysis Bullosa, pielęgniarki oraz grupa specjalistów z zakresu medycyny laboratoryjnej ściśle współpracująca z lekarzami (wykonywane są między innymi badania genetyczne). W EB Haus przeprowadzane są zabiegi chirurgicznego rozdzielania zrosniętych palców u rąk.

Oprócz konsultacji dermatologicznej w miarę potrzeb pacjenta jest możliwość przeprowadzenia w Klinice konsultacji: okulistycznej, laryngologicznej, dietetycznej (w EB Haus), stomatologicznej (w ośrodku znajdującym się poza terenem Kliniki na zlecenie EB Haus)

Przed wymienionymi konsultacjami jest zbierany pełen wywiad lekarski i pielęgniarski.

Dane Adresowe EB Haus:  
Müllner Hauptstrasse 48  
A-5020 Salzburg  
Tel.: +43(662)4482-3110  
Fax: +42(662)4482-3125  
E-Mail: info(at)eb-haus.at  
[www.eb-haus.org](http://www.eb-haus.org)

## 20 ROZWIĄZANIA FIRMY MÖLNLYCKE. OPATRUNKI REFUNDOWANE



**SafetaC**<sup>®</sup>  
TECHNOLOGY

Leczenie ran oznacza obecnie zdecydowanie więcej niż tylko założenie opatrunku! Głównym aspektem w profesjonalnym zaopatrzeniu każdej rany jest ograniczenie jej urazów i dyskomfortu odczuwanego podczas zmiany opatrunku oraz wspomaganie procesów naprawczych do całkowitego wygojenia rany.

Ból związany z procesem gojenia i zmianą opatrunków wywołuje duży dyskomfort u pacjenta i pogarsza jego stan psychofizyczny. Udowodniono w wielu obserwacjach klinicznych, że nasilający się długotrwały stres i dyskomfort opóźniają lub uniemożliwiają prawidłowy przebieg gojenia. Opatrunki z technologią Safetac<sup>®</sup> ograniczają urazy w ranie, zapobiegają uszkodzeniom i maceracji skóry otaczającej oraz zmniejszają ból i stres związany z leczeniem ran.

### Technologia Safetac<sup>®</sup>

- przylegają wyłącznie do suchej powierzchni skóry otaczającej brzegi rany, nie przywierają do wilgotnego łóżyska rany
- zapobiegają uszkodzeniu komórek naskórka i pozostawiają skórę nieuszkodzoną
- zapewniają wilgotne środowisko optymalne do gojenia rany
- dopasowują się do najmniejszych struktur skóry, dzięki czemu siła adhezji rozkłada się na większą powierzchnię
- uszczelniają brzegi rany, dzięki czemu wysięk z rany nie wydostaje się na zewnątrz i ogranicza ryzyko podrażnień i maceracji skóry



# TRADYCYJNY KLEJ → OPATRUNKI W TECHNOLOGII SAFETAC®



Uszkodzenie skóry wywołuje ból

ZADOWOLENIE  
PACJENTÓW  
SKUTECZNIEJSZE  
ZAOPATRZENIE RANY

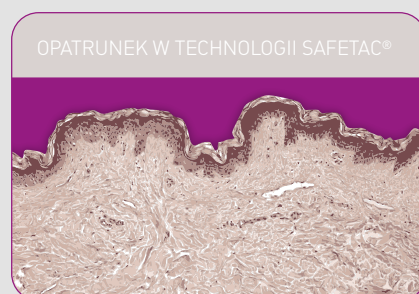


Ochrona przed uszkodzeniem i bólem

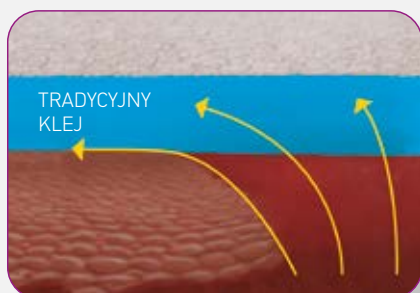


Silne, punktowe przyklejanie

MNIEJ URAZÓW  
MNIJSZY BÓL

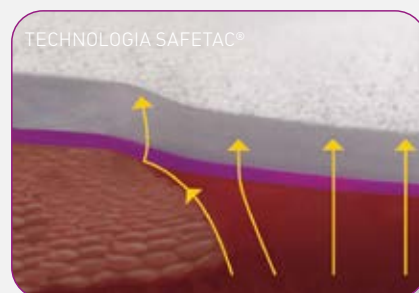


Delikatna adhezja całej powierzchni



Niezabezpieczone krawędzie rany  
Wysokie ryzyko podrażnienia i maceracji

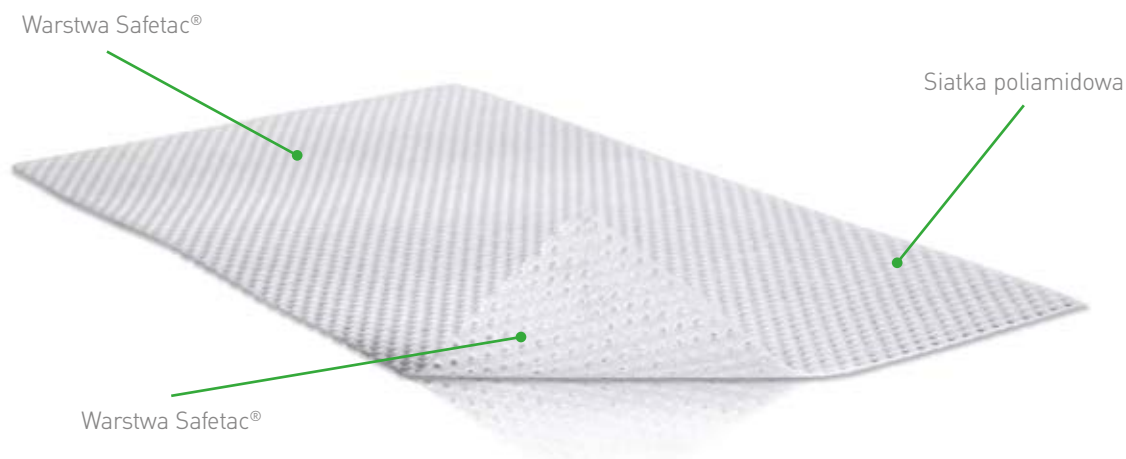
PRAWIDŁOWY  
PROCES GOJENIA  
OSZCZĘDNOŚĆ  
CZASU I KOSZTÓW



Uszczelnione brzoje rany

# Mepitel®

Transparentny pierwotny opatrunek kontaktowy z siatki poliamidowej obustronnie pokryty warstwą miękkiego silikonu Safetac®, przeznaczony do zaopatrywania ostrych i przewlekłych ran o wysięku słabym do bardzo dużego.



Siatkowa struktura opatrunku zapewnia przekazanie wysięku do odpowiednio dobranego opatrunku wtórnego oraz umożliwia leczenie miejscowe przy użyciu leków, maści, żeli i kremów. Transparentność opatrunku umożliwia monitorowanie postępów gojenia rany bez konieczności zdejmowania opatrunku. Warstwa Safetac® zabezpiecza ranę przed wysychaniem, pozwala na utrzymanie wilgotnego środowiska niezbędnego

w procesie gojenia, zabezpiecza skórę otaczającą oraz brzegi rany przed maceracją. Umożliwia pewne umocowanie opatrunku wtórnego. Opatrunek pierwotny Mepitel® w zależności od stanu rany może pozostać w ranie do 14 dni. Zmiana dotyczy jedynie opatrunku wtórnego. Opatrunek dzięki warstwie kontaktowej Safetac® zabezpiecza łożysko rany przed urazami związanymi ze zmianą opatrunku. Zmiana opatrunku jest całkowicie bezbolesna dla pacjenta.

## Mepitel®, opatrunek sterylny pakowany pojedynczo

Nr katalogowy	Wielkość opatrunku w cm	Ilość sztuk w opakowaniu
290510	5x7,5	10
290710	*7,5x10	10
291010	10x18	10
292005	20x30	5

\*Opatrunek refundowany



## Zastosowanie:

Opatrunek pierwotny przeznaczony do zaopatrywania ran powierzchniowych, ostrych i przewlekłych z wysiękiem małym do bardzo dużego, o różnej etiologii, wymagający opatrunku wtórnego.

- rany w przebiegu Epidermolysis bullosa
- silnie sączące owrzodzenia goleni
- guzy nowotworowe z dużym wysiękiem
- miejsca pobrania przeszczepów skórnych
- miejsca po przeszczepie skóry
- ochrona delikatnej, wrażliwej tkanki
- ochrona ran w fazie naskórkowania
- oparzenia do II-go stopnia
- podrażnienia skóry po radioterapii
- możliwe stosowanie leczenia miejscowego w postaci maści, kremów i żeli

## Mepitel®:

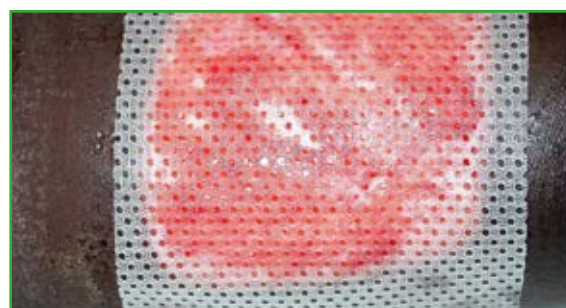
- technologia Safetac®
- idealny do odkrytych struktur tj. kości, mięśnie, ścięgna
- wszechstronne zastosowanie nawet w bardzo skomplikowanych ranach
- średni czas między zmianami opatrunku 5-7 dni
- nie zsuwa się z rany – utrzymuje stabilne położenie do kolejnej zmiany opatrunku
- może być stosowany w połączeniu z miejscową terapią w postaci maści, żelu, leków, antyseptyków



Epidermolysis bullosa



Zabezpieczenie przeszczepu skóry



Zabezpieczenie miejsca pobrania skóry



Mepitel® w połączeniu z opatrunkiem wtórnym Mextra®

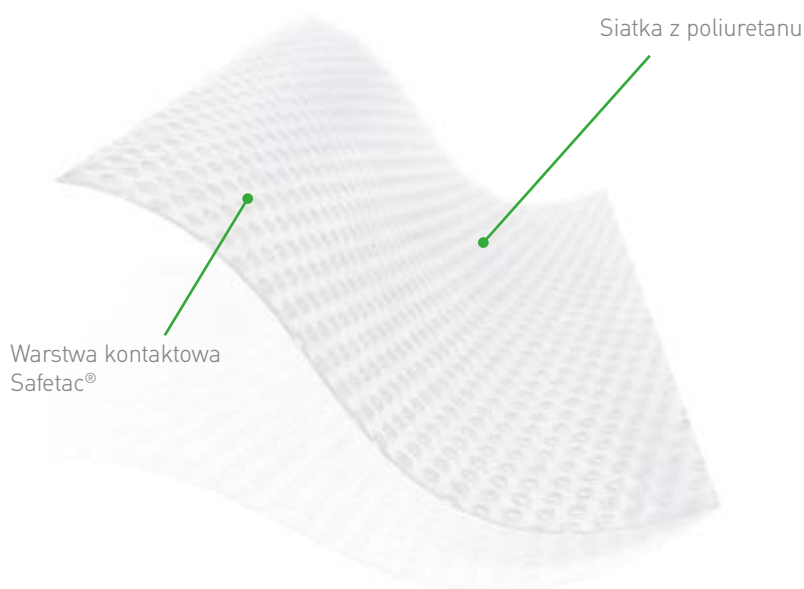
## Zmiana opatrunku:

Opatrunek należy zmieniać w zależności od stanu rany oraz rodzaju chłonnego opatrunku wtórnego średnio co 5-7 dni. O zmianie opatrunku decyduje personel medyczny. Opatrunek może pozostawać na ranie max. do 14 dni w końcowej fazie gojenia.



# Mepitel<sup>®</sup> One

Transparentny opatrunek kontaktowy z siatki poliuretanowej pokryty z jednej strony warstwą Safetac<sup>®</sup> przeznaczony do zaopatrywania powierzchownych ostrych i przewlekłych ran o wysięku słabym do bardzo dużego.



Mepitel<sup>®</sup> One jest transparentnym opatrunkiem w formie siatki, spełniającym funkcję opatrunku pierwotnego, jak również ostatecznej, kompletnej terapii. Siatkowa struktura opatrunku zapewnia odpływ wysięku do odpowiednio dobrego opatrunku wtórnego oraz leczenie miejscowe przy użyciu kremów, maści, żeli i antyseptyków. Transparentność opatrunku umożliwia monitorowanie postępów gojenia rany bez konieczności zdejmowania opatrunku. Warstwa Safetac<sup>®</sup> zabezpiecza ranę przed wysychaniem, utrzymuje

wilgotne środowisko niezbędne w procesie gojenia, zabezpiecza skórę otaczającą brzegi rany przed maceracją. Opatrunek może pozostawać w ranie do 14 dni. Zmiana dotyczy jedynie opatrunku wtórnego. Stosowany samodzielnie wykorzystywany jest w terapii oparzeń I stopnia, jak również zgodnie z ogłoszonymi na EWMA 2018 zaleceniami prewencji i leczenia skin tears (rozdarć cienkiej pergaminowej skóry). Silikonowa warstwa kontaktowa Safetac<sup>®</sup> zabezpiecza skórę i łożysko rany przed urazami związanymi ze zmianą opatrunku.

## Mepitel<sup>®</sup> One, opatrunek sterylny pakowany pojedynczo

Nr katalogowy	Wielkość opatrunku w cm	Ilość sztuk w opakowaniu
289300	7,5x10	10
289500	10x18	10
289700	17x25	5



## Zastosowanie:

Mepitel® One stanowi doskonałą alternatywę dla opatrunków z gazy oraz opatrunków o strukturze siatkowej impregnowanych maścią obojętną. Przeznaczony do stosowania w ranach ostrych i przewlekłych, suchych i z wysiękiem małym do bardzo dużego tj.

- owrzodzenia podudzi
- oparzenia słoneczne
- oparzenia II-go stopnia
- rany pooperacyjne
- ochrona wrażliwej skóry
- ochrona ziarniny i ran w fazie epitelizacji
- prewencja i leczenie skin tears, czyli rozerwania i zdercia naskórka u osób z pergaminową skórą



Rozdarcie skóry (skin tears)



Oparzenie stopy z widocznymi pęcherzami



Mepitel® One w połączeniu z wtórnym opatrunkiem chłonnym

## Mepitel® One

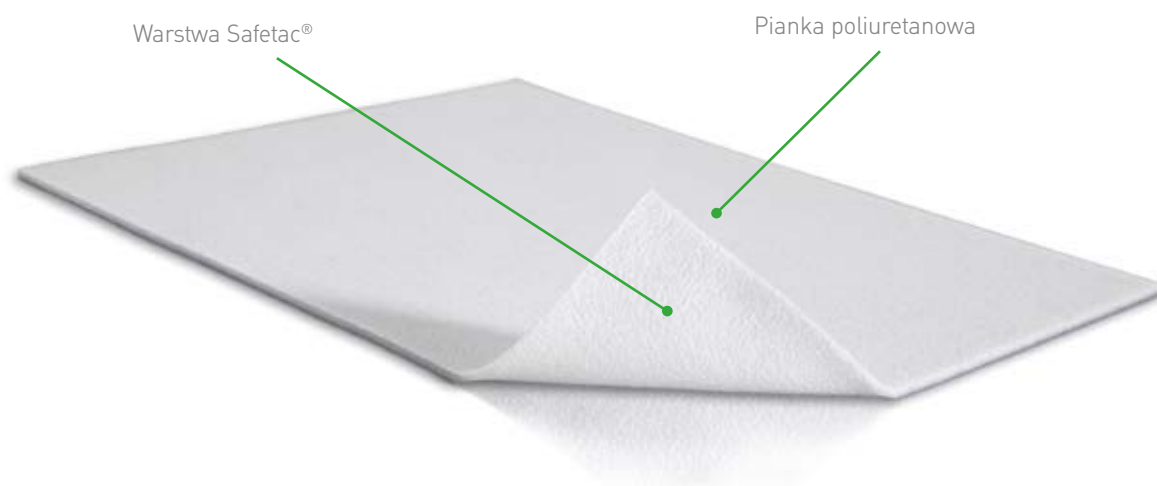
- technologia Safetac®
- średni czas między zmianami opatrunku 5-7 dni
- umożliwia ocenę stanu rany bez konieczności zdejmowania opatrunku
- łatwy w aplikacji także w przypadku ran pokrytych martwicą rozpytną
- nie zsuwa się z rany – utrzymuje stabilne położenie do kolejnej zmiany opatrunku
- może być stosowany w połączeniu z miejscową aplikacją maści, żelu, leków, antyseptyków

## Zmiana opatrunku:

Opatrunek należy zmieniać w zależności od stanu rany oraz rodzaju chłonnego opatrunku wtórnego średnio co 5-7 dni. O zmianie opatrunku decyduje personel medyczny. Opatrunek może pozostawać na ranie max. do 14 dni w końcowej fazie gojenia.

# Mepilex® Transfer

Cienki, miękki opatrunek z pianki poliuretanowej z warstwą kontaktową Safetac®, przenoszący wysięk do opatrunku wtórnego, przeznaczony do ran o różnym stopniu wysięku.



Mepilex® Transfer absorbuje wysięk z rany i wertykalnie transportuje go do odpowiednio dobranego chłonnego opatrunku wtórnego. Reguluje poziom wilgotności w ranie i utrzymuje optymalnie wilgotne środowisko wspierające procesy gojenia. Dzięki war-

stwie silikonowej Safetac® nie przykleja się do rany i nie uszkadza jej łożyska. Uszczelnia brzegi rany i ogranicza ryzyko maceracji. Zmiana opatrunku jest bezbolesna i atraumatyczna.

## Mepilex® Transfer, opatrunek sterylny, pakowany pojedynczo

Nr katalogowy	Wielkość opatrunku w cm	Ilość sztuk w opakowaniu
294800	*15x20	5
294502	20x50	2

\*Opatrunek refundowany





## Zastosowanie:

Opatrunek przeznaczony jest do ran ostrych i przewlekłych o zróżnicowanym stopniu wysięku: mały, średni, duży, bez cech infekcji, we wszystkich fazach gojenia tj.

- owrzodzenia goleni o różnej etiologii
- owrzodzenia okrężne goleni
- blizny po wygojonych owrzodzeniach goleni, szczególnie żylnych
- rozległe oparzenia
- sączące guzy nowotworowe
- zmiany skórne w przebiegu radioterapii
- ochrona delikatnej, wrażliwej skóry, zwłaszcza w przebiegu Epidermolysis Bullosa
- miejsca pobrania przeszczepów skórnych
- może być stosowany z kompresjoterapią

## Mepilex® Tranfser

- technologia Safetac®
- bezbolesna i atraumatyczna zmiana opatrunku
- transportuje nadmiar wysięku i ogranicza ryzyko maceracji
- komfort noszenia dzięki cienkiej i elastycznej strukturze
- miękki i elastyczny, idealny dla trudnych do zaopatrzenia okolic
- gazo i paroprzepuszczalny

Dzięki warstwie silikonowej Safetac® nie przykleja się do rany i nie powoduje urazów ziarniny i naskórka w ostatniej fazie gojenia.



Uszkodzenie skóry po radioterapii



Rana po radioterapii z dużym wysiękiem



Rozległe oparzenie III-go stopnia

## Zmiana opatrunku:

Opatrunek należy zmieniać w zależności od stanu rany, skóry otaczającej, ilości wysięku w ranie oraz rodzaju chłonnego opatrunku wtórnego. Opatrunek może pozostawać na ranie bez cech infekcji max. do 7 dni. O zmianie opatrunku decyduje personel medyczny.

# Mepilex®

Miękki opatrunek z pianki poliuretanowej z warstwą kontaktową Safetac®, przeznaczony do zaopatrywania powierzchownych ran z wysiękiem małym do średniego.



Miękki opatrunek z pianki poliuretanowej z warstwą kontaktową Safetac®, przeznaczony do zaopatrywania powierzchownych ran z wysiękiem małym do średniego. Mepilex® pochłania nadmiar wysięku, wspomaga proces fizjologicznego oczyszczania rany i utrzymuje wilgotne środowisko w dnie rany. Dzięki silikonowej warstwie kontaktowej Safetac® opatrunek nie przywiera do rany, natomiast ideal-

nie dopasowuje się do skóry otaczającej, uszczelnia brzegi rany, zabezpiecza przed wyciekaniem wysięku i ogranicza ryzyko maceracji skóry. Opatrunek Mepilex® może być stosowany z kompresjoterapią. Zmiana opatrunku dzięki kontaktowej warstwie silikonowej Safetac® odbywa się bezboleśnie i bez uszkodzenia łożyska rany i skóry otaczającej.

## Mepilex®, opatrunek sterylny pakowany pojedynczo

Nr katalogowy	Wielkość opatrunku w cm	Ilość sztuk w opakowaniu
294000	*12,5x12,5	5
294201	*10x21	5
294310	*17,5x17,5	5
294410	21x22	5
294500	*20x50	2

## Mepilex® Talon, opatrunek sterylny, pakowany pojedynczo

Nr katalogowy	Wielkość opatrunku w cm	Ilość sztuk w opakowaniu
288200	13x21	5

\*Opatrunek refundowany



## Zastosowanie:

Przeznaczony do ran powierzchniowych ostrych i przewlekłych z małym i średnim wysiękiem, bez cech infekcji, we wszystkich fazach gojenia, o różnej etiologii tj.

- owrzodzenia goleni o różnej etiologii (żylne, tętnicze)
- owrzodzenia w zespole stopy cukrzycowej
- oparzenia II-go stopnia
- odleżyny
- prewencja i leczenie odleżyn na pięcie - Mepilex® Talon
- rany pourazowe
- rany powstałe w wyniku radioterapii



Owrzodzenie goleni



Owrzodzenie goleni



Oparzenie II-go stopnia



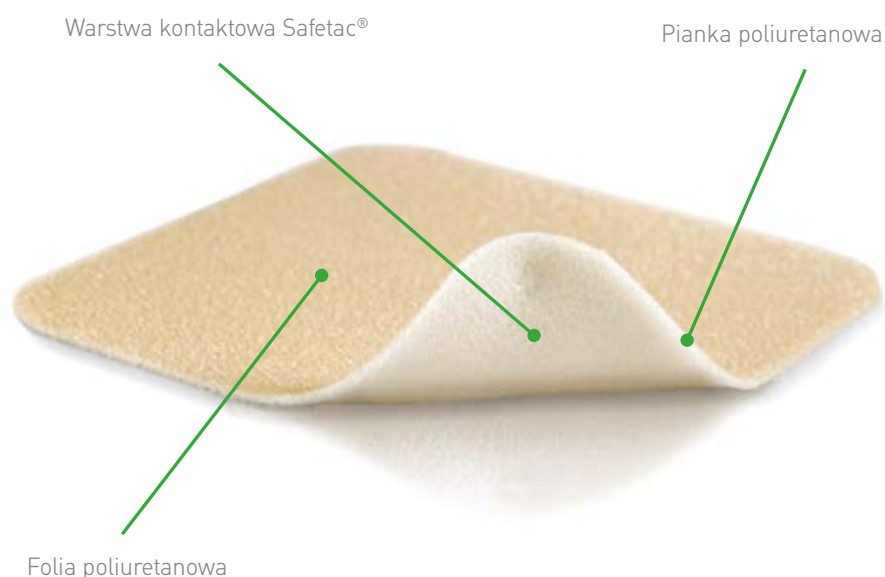
Mepilex® Talon – opatrunek na piętę

## Zmiana opatrunku:

Opatrunek należy zmieniać w zależności od stanu rany, skóry otaczającej, ilości pochłoniętego wysięku. Opatrunek może pozostawać na ranie max. do 7 dni. O zmianie opatrunku decyduje personel medyczny.

# Mepilex® EM

Cienki opatrunek z pianki poliuretanowej z warstwą kontaktową Safetac®, przeznaczony do ran suchych i z małym wysiękiem.



Mepilex® EM zapewnia optymalnie wilgotne środowisko rany w przypadku ran bez lub z niewielką ilością wysięku. Reguluje poziom wilgotności i zapewnia optymalne środowisko w ranie. Dzięki silikonowej warstwie kontaktowej Safetac® opatrunek nie przywiera do rany, natomiast idealnie dopa-

sowuje się do skóry otaczającej, uszczelnia brzo- gi rany, zabezpiecza przed wyciekaniem wysięku i zapobiega maceracji skóry. Szczególnie zaleca- ny w końcowej fazie gojenia jako ochrona ziarniny i naskórka. Opatrunek Mepilex® EM może być sto- sowany z kompresjoterapią.

## Mepilex® EM opatrunek sterylny, pakowany pojedynczo

Nr katalogowy	Wielkość opatrunku w cm	Ilość sztuk w opakowaniu
284022	*7,5x8,5	5
284122	*12,5x12,5	5
284322	*17,5x17,5	5

\*Opatrunek refundowany





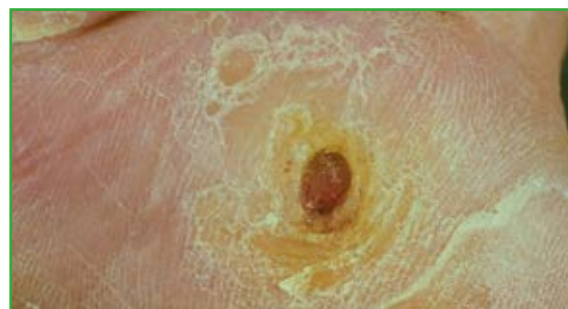
## Zastosowanie:

Opatrunek jest przeznaczony do ran powierzchniowych, bez cech infekcji, suchych lub z małym wysiękiem we wszystkich fazach gojenia, tj.

- owrzodzenia goleni o różnej etiologii szczególnie w końcowej fazie gojenia
- owrzodzenia w zespole stopy cukrzycowej
- odleżyny w fazie ziarninowania i naskórkowania
- prewencja odczynów popromiennych
- podrażnienia skóry po radioterapii
- ochrona wrażliwej skóry, także u pacjentów z Epidermolysis bullosa

## Mepilex® EM

- Technologia Safetac®
- Komfort noszenia dzięki bardzo miękkiej strukturze i idealnemu dopasowaniu się do rany
- Pewność aplikacji – nie zsuwa się z rany
- Możliwość stosowania podczas radioterapii – poprawa komfortu życia, skuteczna ochrona skóry
- Potwierdzona badaniami klinicznymi prewencja odczynów popromiennych



Stopa cukrzycowa



Rana w fazie ziarninowania i naskórkowania



Podrażnienie skóry w wyniku radioterapii



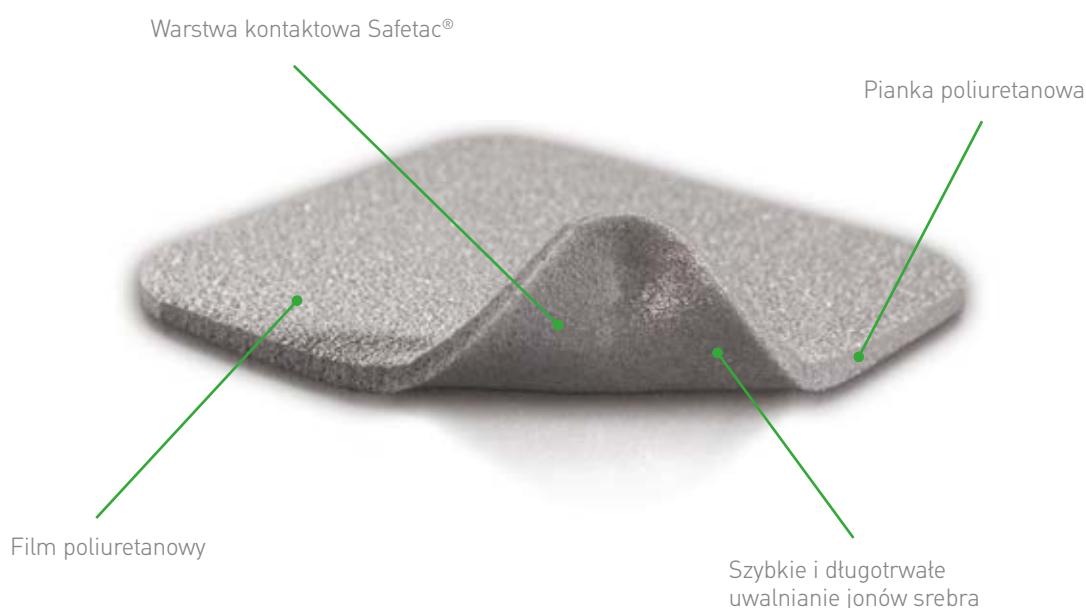
Zabezpieczenie palców

## Zmiana opatrunku:

Opatrunek należy zmieniać w zależności od stanu rany, skóry otaczającej, ilości pochłoniętego wysięku. Opatrunek może pozostawać na ranie max. do 7 dni. O zmianie opatrunku decyduje personel medyczny.

# Mepilex® Ag

Przeciwbakteryjny opatrunek z pianki poliuretanowej zawierający siarczan srebra i węgiel aktywowany, z warstwą kontaktową Safetac®, przeznaczony do zaopatrywania powierzchownych ran ostrych i przewlekłych, z oznakami infekcji lub zagrożonych infekcją, z niewielkim i średnim wysiękiem.



Równomiernie rozłożony w strukturze pianki siarczan srebra wykazuje szerokie spektrum działania przeciwbakteryjnego, w tym MRSA. Inaktywacja bakterii rozpoczyna się już po 30 minutach od aplikacji, bez konieczności wcześniejszej aktywacji jonów srebra. Aktywność przeciwbakteryjna utrzymuje się

do 7 dni dzięki uwalnianym pod wpływem wysięku jonom srebra. Mepilex® Ag pochłania nadmiar wysięku, wspomaga fizjologiczne oczyszczanie rany, utrzymuje wilgotne środowisko w dnie rany. Równomiernie rozłożony w strukturze pianki węgiel aktywowany niweluje nieprzyjemny zapach.

Mepilex® Ag, opatrunek sterylny, pakowany pojedynczo		
Nr katalogowy	Wielkość opatrunku w cm	Ilość sztuk w opakowaniu
287021	*6x8,5	5
287121	*12,5x12,5	5
287221	*10x21	5
287321	*17,5x17,5	5

\*Opatrunek refundowany



## Zastosowanie:

Rany ostre i przewlekłe, powierzchowne, z cechami infekcji lub zagrożone infekcją o różnej etiologii, tj.

- owrzodzenia goleni
- owrzodzenia w zespole stopy cukrzycowej
- odleżyny
- oparzenia II-go stopnia
- rany pooperacyjne
- rany nowotworowe
- Epidermolysis bullosa

## Mepilex® Ag

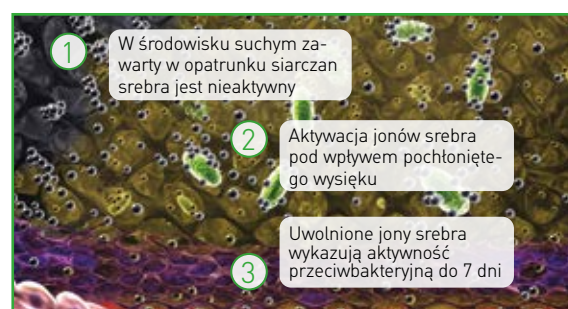
- równomiernie rozłożone w strukturze pianki cząsteczki siarczanu srebra uwalniają kationy srebra pod wpływem wilgotnego środowiska rany (bez konieczności aktywacji)
- węgiel aktywowany niweluje nieprzyjemny zapach
- technologia Safetac® zmniejsza dolegliwości bólowe – umożliwia praktycznie bezbolesną i atraumatyczną zmianę opatrunku
- wykazuje szerokie spectrum przeciwbakteryjne, także na MRSA i VRE
- reguluje poziom wilgotności w ranie
- pochłania nadmiar wysięku
- idealnie dopasowuje się do rany
- prosty w aplikacji



Owrzodzenie goleni



Oparzenie II-go stopnia



Mechanizm działania Mepilex® Ag



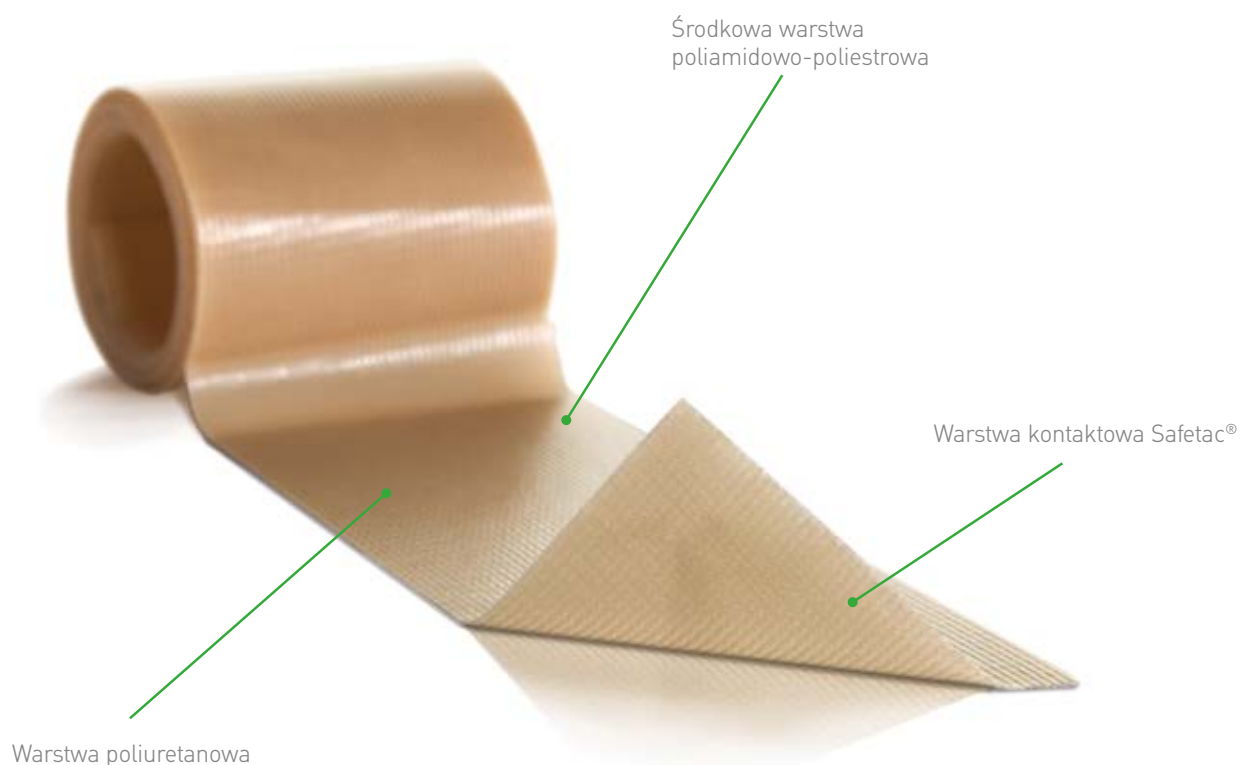
Owrzodzenie w zespole stopy cukrzycowej

## Zmiana opatrunku:

Zmiana opatrunku w zależności od stanu rany i ilości wysięku. Czas między zmianami opatrunku nie może być dłuższy niż max. 5-7 dni. O częstotliwości zmian opatrunku decyduje personel medyczny.

# Mepitac®

Opatrunek mocujący z silikonową warstwą kontaktową Safetac®.



Mepitac® zapewnia wysoki komfort użytkowania. Dzięki technologii Safetac® może być bezpiecznie stosowany także na skórze owłosionej. Usuwanie opatrunku nie powoduje bólu i podrażnienia skóry. Mepitac® jest doskonałym rozwiązaniem dla pacjentów o szczególnie

delikatnej i wrażliwej skórze, u których mocowanie opatrunków, przewodów, drenów itp. jest wielokrotnie wykonywane na tym samym obszarze skóry, np. u pacjentów dializowanych i noworodków.

## Mepitac®, opatrunek mocujący w rolce, niesterylny

Nr katalogowy	Wielkość opatrunku w cm	Ilość sztuk w opakowaniu
298300	2x300	1





## Zastosowanie:

Mepitac® przeznaczony jest do mocowania przewodów, drenów, cewników, opatrunków, elektrod, kaniul dożylnych. Szczególnie zalecany dla pacjentów o wrażliwej, skłonnej do podrażnień i suchej skórze.

## Mepitac®

- technologia Safetac®
- komfort pacjenta – bezbolesne i bezurazowe zdejmowanie opatrunku
- brak pozostałości opatrunku na skórze
- możliwość repozycjonowania, elastyczny
- brak podrażnień skóry i reakcji alergicznych
- oddychający
- wodoodporny



Mocowanie drenu



Mocowanie drenu



Mocowanie drenu



Mocowanie opatrunku





