

Pregledni članek / Review article

BULOZNA EPIDERMOLIZA PRI NOVOROJENČKU – POMEMBOST PRAVILNE ZDRAVSTVENE NEGE

THE IMPORTANCE OF CORRECT NURSING CARE OF THE NEWBORN WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA

H. Krakar

*Klinični oddelek za neonatologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Ljubljana, Slovenija*

IZVLEČEK

Bulozna epidermoliza je redka dedna kožna bolezen, za katero je značilno, da se na koži pojavljajo spremembe v obliki mehurjev, ki so napolnjeni s tekočino. Mehurji se lahko pojavijo tudi znotraj telesa – v ustih, požiralniku, želodcu in sečnem mehurju. Koža je zelo občutljiva na škodljive dejavnike okolja, ki jim je vsakodnevno izpostavljena. Poleg hudih kožnih sprememb spremljajo bolezen še tudi številni zapleti. Otroke z bulozno epidermolizo moramo negovati nežno, potrpežljivo in s srcem, saj jim vsak dotik povzroča bolečino. Pri pojavu mehurjev je pomembno, da nadzorujemo tekočinsko bilanco v telesu in na ta način pripomoremo k hitrejšemu celjenju ran. Poleg pravilne oskrbe ran je zelo pomembna tudi ustrezna prehrana, ki pomembno vpliva na hitrejšo celjenje ran in s tem tudi na bolj kakovostno življenje.

Ključne besede: novorojenček, koža, bulozna epidermoliza, mehurji, zdravstvena nega.

ABSTRACT

Epidermolysis bullosa is a rare inherited skin disease characterized by blister formation in the skin. Blisters can also appear inside the body, in the mouth, oesophagus, stomach and bladder. The skin is very sensitive to harmful environmental factors to which it is exposed every day. Beside severe skin changes, there are also many other complications. Children with epidermolysis bullosa have to be treated gently and patiently, because every touch is painful. When blisters appear, it is important to prevent loss of body fluid and thus promote wound healing. Besides good care of lesions, nutrition is also very important, since it contributes to faster wound healing and a better quality of life.

Key words: newborn, skin, epidermolysis bullosa, blisters, nursing care.

UVOD

Bulozna epidermoliza (BE) je heterogena skupina dednih kožnih bolezni, pri katerih zaradi strukturne ranljivosti kože že ob manjšem mehanskem trenju na koži in sluznicah nastanejo mehurji. Epidemiološki podatki kažejo, da se na 17.000 živorojenih otrok rodi en otrok s to boleznijo. ocenjujejo, da na svetu živi 500.000 bolnikov z BE (1). Posamezne oblike BE se klinično med seboj razlikujejo po razsežnosti kožnih sprememb in mestu nastajanja mehurjev. Mehurjaste tvorbe, napolnjene s tekočino, so lahko prisotne lokalno na rokah in nogah ali generalizirano po vsej koži, pri hujših oblikah pa so poškodovane tudi sluznice notranjih organov (2). Pri težjih oblikah BE je smrtnost visoka, mehurji pa so pogosto prisotni že ob rojstvu; vsako mehansko trenje kože sproži nastajanje novih bolečih mehurjev. Milejše oblike bolezni so ob ustrezni oskrbi obvladljive in združljive z življenjem (3). Vse oblike BE so posledica mutacij genov, ki nosijo zapis za ureditev več različnih strukturnih proteinov v bazalni membrani. Oslablost strukturnih proteinov ali v nekaterih primerih celo njihova odsotnost povzročata občutljivost in ločevanje plasti kože (4). Vsaka različica BE ima značilno specifično delitev celic znotraj bazalne membrane, značilno patofiziologijo, način dedovanja, klinično sliko in napoved izida bolezni (5).

Tabela 1. Mesto nastanka mehurjev pri osnovnih tipih bulozne epidermolize (BE).

Table 1. The site of blister formation in basic groups of epidermolysis bullosa (BE).

Osnovni tip BE	Mesto mehurjev (mehurjastih tvorb)
enostavna BE	znotraj epidermisa
junkcijska BE	znotraj svetle plasti, ki leži med zaroženo in zrnatoplastjo
distrofična BE	pod gosto plastjo
Kindlerjev sindrom	znotraj svetle plasti, pod gosto plastjo

OBLIKE BULOZNE EPIDERMOLIZE

Pearson s sod. je leta 1962 histološko opredelil tri osnovne oblike BE: enostavna BE (angl. *simplex*),

junkcijska BE (angl. *junctional*) in distrofična BE (angl. *dystrophic*). Novejša klasifikacija glede na prizadetost posameznih plasti epidermisa opredeljuje štiri osnovne tipe bolezni (Tabela 1) in več kot 20 podtipov (2).

Enostavna bulozna epidermoliza (EBE)

Vsi podtipi EBE se dedujejo avtosomno dominantno in so posledica citolize bazalnih keratinocitov ob mutaciji genov KRT5 in KRT14 (1). Pojavijo se ob rojstvu ali kmalu po rojstvu, vsak pa ima značilno klinično sliko.

Najpogostejši podtip bolezni je Weber–Cockaynov sindrom, pri katerem se mehurji pojavijo predvsem na dlaneh, stopalih in/ali sluznici ust, po ostalih delih telesa pa se razvijejo predvsem ob večjem mehanskem trenju. Druga generalizirana oblika je Koebnerjev fenomen, pri katerem se mehurji in erozije pojavijo kjer koli po telesu, vendar pogosteje na mestih, ki so izpostavljena večjemu trenju. Otroci lahko ostanejo brez nohtov, ki pa lahko kasneje ponovno zrastejo (2).

Junkcijska bulozna epidermoliza (JBE)

Je redka oblika BE, pri kateri je oslABLJENA adhezivnost hemidezmosomov zaradi genske okvare v eni izmed strukturnih beljakovin, vključno z integrinom $\alpha 6\beta 4$, s kolagenom XVII in z glavnim proteinom bazalne membrane lamininom-5 5 (1).

Vsi podtipi JBE se dedujejo avtosomno recesivno in so izraženi že ob rojstvu. Za Herlitzovo obliko (JBE–H) in neHerlitzovo obliko JBE (JBE–nH) so značilne generalizirane erozije kože in sluznic (ust, oči, prebavnega sistema), distrofija nohtov, hipoplazija dlesni ter nagnjenost k erozijam in brazgotinjenju epitela dihal. Bolezen spremljajo anemija, zastoj v rasti in celjenje ran z obilo granulacijskega tkiva. V obdobju novorojenčka med obema oblikama težko razlikujemo. Umrljivost v prvem letu

življenja je pri obliki JBE–H 90 %. Oblika JBE–nH je fenotipsko blažja bolezen, ki je združljiva z življenjem, vendar pa kljub temu pomemben delež otrok s to obliko JBE umre v zgodnjem obdobju življenja. Najpogostejša vzroka smrti sta splošna okužba in pešanje pljučne funkcije, ker se erozije pljučnega epitela zdravijo z brazgotinami in obilo granulacijskega tkiva, kar povzroča zaporo dihalnih poti (6).

Veliko bolnikov z JBE živi z odprtimi erozijami, ki prekrivajo od 10–50 % celotne telesne površine, in s kroničnimi bolečinami, zato že ob običajnih dejavnostih, kot sta hranjenje in odvajanje, potrebujejo analgetike (6).

Distrofična bulozna epidermoliza (DBE)

Distrofični tip bulozne epidermolize glede na način dedovanja delimo na avtosomno dominantno in avtosomno recesivno obliko.

Dominantna oblika

V preteklosti so dominantno dedni podvrsti DBE (DDBE), to sta Pusinijev in Cockayne-Tourainov tip DBE, obravnavali kot dve različni bolezni, vendar v novejših študijah niso potrdili razlik v genotipu med obema podvrstama. Pri obeh oblikah imajo novorojenčki ob rojstvu generalizirane mehurje, ki jim sledijo atrofične brazgotine, distrofija nohtov in motnje požiranja zaradi razjed na požiralniku. Vendar je klinična slika z anemijo, zastojem v rasti, zgodnjo umrljivostjo in tveganjem za nastanek skvamoznega karcinoma v primerjavi s klinično sliko recesivno dedne oblike DBE in JBE–H netipična za DDBE (2).

Recesivna oblika

Ena najtežjih oblik je recesivna distrofična BE (RDBE), pri kateri je zaradi mutacije gena COL7A1 prizadeto delovanje kolagena C7, ki je pomemben element adhezijskih vlaken, ki povezujejo epidermalno bazalno membrano z dermisom (6). Med RDBE uvrščamo tri generalizirane podoblike

bolezni, ki so prisotne že ob rojstvu: Hallopeau–Siemensova oblika, neHallopeau–Siemensova oblika in inverzna oblika RDBE (2).

Kindlerjev sindrom

Kindlerjev sindrom (KS) je avtosomno recesivna genodermatoza, ki je posledica mutacije gena za kodiranje proteina kindlin–1. Ta protein je pomemben za vezavo bazalnih keratinocitov. Kindlin–1 je protein v verigi aktinskega citoskeleta zunajceličnega matriksa in je vključen v celično posredovanje od integrina odvisnega procesa celične adhezije, rasti, migracije, raztezanja, diferenciacije in apoptoze (1).

Za klinično sliko so značilni generalizirani mehurčki po telesu, ki so prisotni že od rojstva. Kasneje se razvije pigmentna kseroderma in preobčutljivost na svetlobo. Prisotne so lahko atrofične brazgotine in distrofija nohtov, zato je zelo podobna JBE nH. Dodatni zapleti so vnetje črevesa, požiralnika in sečil ter redko tudi ektropije (2).

ZDRAVSTVENA NEGA NOVOROJENČKA Z BE

Zdravljenje zaenkrat obsega samo dobro in pravilno zdravstveno nego kože, ki temelji na ustrezni higieni in oskrbi ran. Pri negi bolnika z BE ima najpomembnejšo vlogo čistoča. Ob okužbi kože se zdravstveno stanje znatno poslabša. Običajno kožo bolnika oskrbimo enkrat dnevno oziroma po potrebi. Pred tem si temeljito umijemo roke, nato pa si jih umijemo tudi večkrat vmes, med posameznimi fazami previjanja.

Ob sprejemu novorojenčka z BE na neonatalni oddelek bolnika namestimo v toplo posteljico z grelcem. Pozorni smo na temperaturo, ki jo oddaja grelec, ker lahko visoka temperatura povzroči nastajanje novih mehurjev. Bolnega novorojenčka ni potrebno položiti v inkubator, če za to ni poseb-

nih indikacij (nedonošenost). Podloga je iz želatine in je topla. Prekrijemo jo s sterilno prevleko iz naravnih materialov (svila, bombaž). Ležišče otroka mora biti gladko in brez gub. Posteljnina naj bo iz naravnih materialov in v zgodnjem neonatalnem obdobju tudi sterilna. Kasneje jo lahko nadomestimo s čistim in prelikanim perilom.

Higiena rok in sterilnost materiala

Najbolj učinkovit način preprečevanja okužb je umivanje rok in redna nega (oskrba) kože. Prve tedne po rojstvu moramo uporabljati sterilno posteljnino, obleko, sterilne vate, zložence, sterilne igle in škarje. V bolnišnici uporabljamo sterilno tehniko pokrivanja ran.

Odstranjevanje mehurjev in oskrba krast

Oskrba prizadete kože je za novorojenčka boleča, zato novorojenčku pred zdravstveno nego damo analgetik in negovalni postopek izvajamo počasi. Pri oskrbi mehurjev in ran uporabljamo sterilno tehniko.

Mehurje moramo predreti; če namreč tega ne storimo, tekočina v mehurju pritiska na okolno kožo in povzroča rast mehurja. Večji kot je mehur, dlje se zdravi. Posledično se poveča verjetnost nastanka okužb. Mehurje moramo predreti s sterilno iglo ali škarjami. Mehur s sterilno vlažno vato nežno stisnemo, da se koža nad tekočino napne, nato pa ga predremo s strani in vsebino nežno iztisnemo. Mehurja ne smemo raztrgati. Vsebina mehurja je blede rumene do živo rumene barve, zaradi mehanskega draženja podkožja pa je lahko tudi krvava. Mesto pokrijemo z nelepljivo primarno silikonsko oblogo in dodamo sekundarno oblogo iz poliuretanske pene, ki resorbira eksudat mehurja. Silikonske mrežice lahko ostanejo na rani več dni (7). Zraščanje prstov omilimo tako, da med prste namestimo silikonsko mrežico. Dlan in hrbtišče roke nato prekrijemo z zloženci in zavijemo s povo-

jem. Novorojenčka poskušamo zaviti tako, da ima roke v fiziološkem položaju, s čimer preprečimo oz. omilimo kontrakturo. Strogo prepovedana je uporaba lepilnih trakov ali obližev. Pri uporabi povojev pazimo, da se robovi povoja ne zajedajo v kožo. Robovi obveze dražijo kožo in povzročajo nastanek mehurjev.

Kopel

Izvajamo jo enkrat dnevno, ob tem pa je potrebna dodatna nega, predvsem na obrazu, rokah in anogenitalnem predelu.

Prostor, v katerem negujemo novorojenčka, mora biti primerno topel. Temperatura okolja ne sme biti previsoka, ker lahko sproži nastajanje novih mehurjev. Pred začetkom negovanja si umijemo roke. Novorojenčka kopamo v kadi v večji količini vode z dodatki ali brez njih. Vodi lahko dodamo nekaj kristalčkov kalijevega manganata 7, da dobimo blago raztopino (8). Kalijev manganat 7 dezinficira in osuši kožo, s čimer zmanjšamo verjetnost nastanka okužb. S kopeljo se velike kraste, ki nastanejo iz mehurjev, omehčajo in jih z lahkoto odstranimo. Po kopeli kožo novorojenčka osušimo z nežnim trepljanjem. Kože ne smemo drgniti ali praskati. Za nego novorojenčkovega obraza in anogenitalnega predela uporabljamo toplo sterilno fiziološko raztopino in sterilno vato.

Nega ust

Prvi teden po rojstvu je ustna sluznica boleča, pekoča in vneta. Novorojenčki z BE pogosto bruhaajo. Izbruhano vsebino moramo takoj odstraniti s kože, ker želodčni sok zaradi kislosti draži kožo. Pri novorojenčku z BE je zelo pomembna ustna nega. Usta večkrat na dan nežno očistimo s kamiličnim čajem brez sladkorja. Pozorni moramo biti na mehurje v ustih, ki so nastali na novo, zato moramo pred vsakim hranjenjem usta skrbno pregledati. Nove mehurje moramo pred hranjenjem predreti.

Za vlaženje ustne sluznice uporabljamo hidrogel, ki ohranja vlažnost živčnih končičev.

Obleka

Rane, ki so manj pokrite, se celijo hitreje, zato novorojenčka ne oblačimo, če to ni nujno potrebno. Priporočamo oblačila iz bombaža, svile in satena, ker so lahka in zračna. Pozorni moramo biti, da oblačila pod pazduho in v predelu dimelj niso nagubana. Oblačila obrnemo narobe, da so šivi in robovi na zunanji strani. Če se obleka prilepi na kožo, jo obrežemo s škarjami okoli prizadetega dela kože in tako preprečimo obsežne poškodbe kože, ki bi nastale pri grobem odstranjevanju obleke. Preostanek obleke, ki je ostal prilepljen na kožo, previdno odstranimo v vodni kopeli.

Novorojenčku menjamo previjalno plenico na tri ure ali po vsakem odvajanju blata. Tako se izognemo nastanku izpuščajev zaradi draženja kože z izločki. Primernejše so plenice za enkratno uporabo, ker kožo ohranjajo suho in zmanjšajo nastajanje mehurjev. Plenice pričvrstimo nežno. Priporočljivo je, da odrežemo elastiko v plenici ter mesta na koži, ki prihajajo v stik z grobim robom plenice, predhodno zaščitimo s silikonskimi mrežicami. S tem preprečimo dodatno draženje kože okrog stegna. Notranje robove plenic lahko obložimo z mehko gazo (8).

Prehrana in odvajanje

Novorojenčki z BE potrebujejo zadosten kalorični vnos za rast in razvoj ter tudi za celjenje ran. Novorojenčki, ki imajo v ustih mehurje in rane, imajo lahko težave pri sesanju in požiranju. Ker je sestava mleka za novorojenčke z BE zelo pomembna, je priporočljivo dojenje. Mamico moramo naučiti pravilnega rokovanja z novorojenčkom in jo poučiti o uspešnem dojenju. Mati si mora pred dojenjem bradavico navlažiti z 0,9-odstotno raztopino NaCl ali vazelinom, ker se sicer bradavica prilepi

na otrokove ustnice in že prisotne mehurje ter s tem povzroči še večjo škodo (8). Če dojenje ni mogoče, otroka hranimo po steklenički z materinim mlekom ali s prilagojenim mlekom. Poskrbeti moramo za ustrezno velikost odprtin na dudī, saj mora mleko iztekati iz steklenice s primerno hitrostjo. Pred hranjenjem moramo vedno preveriti tudi temperaturo hrane, da preprečimo opekline v ustih. Organizem bolnega novorojenčka potrebuje več kalorij, beljakovin in vode, zato mora biti mleko pogosto ustrezno obogateno. Če otrok ne more sesati, ga hranimo po želodčni sondi, kar je dodaten problem, ki ga moramo reševati z vso previdnostjo. Sonda namreč mehansko draži sluznico in povzroči nastajanje mehurjev na sluznici požiralnika, nosne votline in v hoanah. Zaradi ran okrog zadnjika in z njimi povezanih bolečin lahko pride do zaprtja. Posledica tega je zmanjšanje teka in nadaljnje zadrževanje blata v črevesju. Trdo blato v zadnjiku draži sluznico, zaradi česar nastajajo mehurji. Zdrava prehrana je zato še kako pomembna.

Gibanje

Zdrav novorojenček leži v rahlo pokrčenem položaju. Pri nameščanju povojev in podlaganju prizadetih udov moramo upoštevati fiziološko lego novorojenčka, s čimer preprečimo nastanek kontraktur. Novorojenčka namestimo v gnezdo ali ga obložimo z mehкими plenici, ki jih namestimo okoli otroka v obliki obroča. Tako nameščen novorojenček bo mirnejši, preprečili pa bomo tudi drsenje po ležišču. Novorojenčka z BE moramo redno obračati. Pri dvigovanju in spreminjanju lege ravnamo previdno. Z vodilno roko podpremo hrbet, vrat in glavo, z drugo roko pa zadnjico. S takšnim načinom dvigovanja povzročimo kar najmanj poškodb kože (8).

Okužba kože

Povišana telesna temperatura, spremembe v odzivanju novorojenčka (nemir ali zaspanost), driska, odklanjanje hrane in spremenjen (gnojni) izcedek iz

rane so lahko prvi znaki okužbe. Pri novorojenčku je zelo pomembno, da okužbo čim prej prepoznamo in jo čim hitreje zdravimo. Če pride do okužbe poškodovane kože, se zdravnik zaradi nevarnosti sepsa pogosto odloči za zdravljenje z antibiotiki.

Odvzem krvi

Pri jemanju krvi moramo biti še posebej nežni. Predvideno mesto vboda nežno razkužimo z 0,05-odstotno raztopino klorheksidinijevega diglukonata v vodi. Po odvzemu na vbodno mesto nežno pritisnemo s kosom vate. Na kožo ne lepimo lepilnih trakov.

ZDRAVSTVENA VZGOJA STARŠEV

Posebno skrb moramo nameniti tudi staršem bolnega otroka, ki so ob otrokovi bolezni hudo prizadeti. Medicinska sestra mora že ob prvem stiku s starši vzpostaviti prijeten odnos, da si pridobi njihovo zaupanje. Naloga medicinske sestre je, da staršem pomaga, da svojega otroka in njegovo bolezen čim prej sprejmejo. Čim prej jih vključimo v nego otroka ter jih naučimo pravilne nege, hranjenja in rokovanja z otrokom. Ko starši začutijo, da so sposobni svojega otroka ustrezno negovati, jih lahko z otrokom odpustimo domov.

ZAKLJUČEK

Bulozna epidermoliza je neozdravljiva bolezen. Pri novorojenčkih z BE se moramo v prvih tednih po rojstvu osredotočiti na vsak dan posebej in se z ukrepi v celoti prilagajati klinični sliki bolezni. V prvi fazi bolezni ne moremo predvideti, kakšen bo nadaljnji otrokov razvoj in kakšna je napoved izida bolezni. Posvetiti se moramo predvsem dobri zdravstveni negi novorojenčka, saj pomembno vpliva na kakovost življenja. Posebno pozornost je treba posvetiti tudi staršem, ki so ob rojstvu bolnega otroka zelo prizadeti. V Sloveniji je bilo ustanovlje-

no društvo DEBRA, ki povezuje bolne otroke in njihove svojce ter jih spodbuja k izmenjavi izkušenj in pridobivanju novega znanja o bolezni in zdravljenju. Otrok z BE mora poskušati živeti čim bolj normalno življenje. Pred okoljem ga ne smemo pretirano ščititi, ampak mu poskušamo omogočiti normalen razvoj in učenje ter enakovreden položaj med njegovimi vrstniki.

LITERATURA

1. Kopecki Z, Murrell DF, Cowin AJ. Raising the roof on epidermolysis bullosa (EB): a focus on new therapies. *Wound Practice Res* 2009; 17(2): 76-82.
2. Fine JD. Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis* 2010; 5: 12.
3. Campbell JM, Banta-Wright SA. Neonatal skin disorders: A review of selected dermatologic abnormalities. *J Perinat Neonatal Nurs* 2000; 14 (1): 63-83.
4. Pillay E. Epidermolysis bullosa. Part 1: causes presentation and complications. *Br J Nurs*. 2008; 17 (5): 292-6.
5. Schachner L, Feiner A, Camisulli S. Epidermolysis bullosa: management principles for the neonatal infant and young child. *Dermatol Nurs* 2005; 17 (1): 56-9.
6. Yan EG, Paris JJ, Ahluwalia J, Lane AT, Bruckner AL. Treatment decision – making for patient with Herlitz subtype of junctional epidermolysis bullosa. *J Perinatol* 2007; 27: 307-11.
7. Herron S, Marinkovich P. Epidermolysis as a disease entity: basic and clinical aspects. New York: Springer, 1999: 281-94.
8. Miklič M. Zdravstvena nega otroka z epidermolysis bullosa (diplomsko delo). Ljubljana: Univerza v Ljubljani; 2006.

Kontaktna oseba / Contact person:

Helena Krakar, dipl. m. s.

Klinični oddelek za neonatologijo

Pediatrična klinika

Univerzitetni klinični center Ljubljana

Bohoričeva ul. 20

SI-1000 Ljubljana

Slovenija

E-mail: helena.krakar@kclj.si