

INFORMATOR

za postupanje u hitnim situacijama prilikom zbrinjavanja dece-pacijenata sa buloznom epidermolizom

Rođenje deteta kod kog se sumnja na buloznu epidermolizu (EB)

Kada se kod novorođenčeta nakon porođaja primete otvorene ranice, mehuri ili delovi kože koji nedostaju, **odmah treba konsultovati pedijatra**. Pedijatar će najpre isključiti druga oboljenja koja mogu dati slične simptome. Kada se druga stanja isključe (posebno infekcije), **proveriti da li beba ima buloznu epidermolizu (EB)**.

Za postavljanje dijagnoze EB mogu biti potrebne posebne dijagnostičke procedure. Najverodostojnija metoda je **genetska analiza**, koja se može dopuniti elektronskom mikroskopijom biopsije kože, u centrima gde je ona dostupna.

U nastavku je dat pregled najvažnijih principa nege deteta sa EB. U početku života nije presudno koju tačno formu EB dete ima, jer se osnovni pristup u nezi u startu ne razlikuje mnogo. Kada se tačan tip EB utvrdi, nega se postepeno prilagođava specifičnim potrebama.

NAJVAŽNIJE PREPORUKE

Brza dijagnoza

- Cilj je što brže postavljanje dijagnoze kada su druge bolesti koje izazivaju pojavu bula isključene. Metode: **biopsija kože sa imunofluorescencijom / „antigen mapping“, genetska analiza**.

Ne koristiti flastere ni lepljive materijale (npr. EKG elektrode)!

- Kada se koristi flaster ili druge lepljive opreme, **koža se lako zalepi i sa skidanjem flastera, skida se i koža**.
- Fiksacija treba da se obavi materijalom koji je **prijanjajući, ali ne-lepljiv** (npr. *Mepitac®*, *Mepilex®*).
- U hitnim situacijama može se napraviti izuzetak, ali flaster **mora biti uklonjen izuzetno nežno**, uz pomoć sredstva za uklanjanje medicinskog lepka (npr. *Niltac®*) ili nanošenjem sloja vazelina ispod ivica flastera i laganim skidanjem.
- Ako uklanjanje nije moguće bez povrede, **flaster treba ostaviti i konsultovati EB stručnjaka**.

Venski pristup (I.V.)

- Može biti neophodan. Fiksacija takođe treba da se radi **nelepljivim materijalom**.

- Ako morate da fiksirate jedan deo možete koristiti Mepilex transfer kao zaštitu ili ako stavite lepljivi zavoj, postupak skidanja obaviti kao što je gore gore opisano.
-

Vađenje krvi i injekcije

- Moguće je sprovesti proceduru, ali kožu treba pripremiti **prskanjem antiseptika ili blagim tapkanjem**, bez trljanja. Ne vršiti pritisak direktno na ruku, tubifastom se može i pritisnuti i zaštititi deo kože na kom morate držati ruku.
 - Nakon vađenja igle **ne koristiti flaster**, već blagi kompresioni zavoj, koji se može fiksirati elastičnim zavojem.
-

Kontakt sa roditeljima

- Uključiti psihološku pomoć, vrlo pažljivo pričati o dijagnozi, posledicama dijagnoze, prognozama. Imajte na umu da su svi rezultati tokom trudnoće bili uredni i da je majka u velikom šoku, nepripremljena za novonastalu situaciju.
 - I bebe sa EB **treba da osećaju dodir i kontakt sa roditeljima**.
 - Izbegavati podizanje deteta ispod pazuha.
 - Detetovo telo staviti najpre na meku podlogu (npr. mekano ćebe, jastuk) i zajedno sa njom ga podizati — tako se sprečavaju nova oštećenja kože.
 - Druga opcija je da širom otvorenu šaku stavite ispod stražnjice, a drugom takođe širom otvorenom šakom, bebu pridržite ispod leđa i tako je podignete ka sebi, premestite, nosite i sl.
-

Inkubator

- Novorođenče stavljati u inkubator **samo ako je medicinski neophodno** (npr. prevremeni porođaj).
 - Toplota iz inkubatora povećava sklonost stvaranju mehura.
-

TEHNIKA PREVIJANJA

(početna i kontinuirana nega otvorenih rana)

1. **Vrlo nežno čišćenje i ispiranje rana**
(npr. kod zaprljanih rana nakon povrede).
2. **Direktan kontaktni sloj zavoja:**
 - Ne koristiti lepljivu gazu (sa ili bez vazelina), možete koristiti vazelinske gaze (ili kupljene ili sterilisane)
 - Kada je dostupno, koristiti *Mepilex®*, mekani penušavi zavoj pogodan za EB kožu

3. **Zaštitni sekundarni sloj (interpozicija):**
 - Mekane nesterilne gaze/sunđer.
4. **Fiksacija:**
 - Mekani zavoji, tubufasti (tubularni zavoje) ili tubularne mrežaste zavoje.

Učestalost previjanja

- Obično je dovoljno menjati previjanje **svaka 2 dana**, tada treba obaviti i kupanje.
- Bule treba probušiti sterilnim iglama i istisnuti sadržaj, blagim dodirrom sterilnim gazama.
- Plikove u usnoj duplji, takođe treba probušiti (ukoliko je to bezbedno) i blago dodirnuti gazom da ispuste tečnost, nikako ne otklanjati kožice gazom.
- Kupanje se obavlja u kadici, beba treba da leži na mekanoj podlozi (kupku), ne sme se držati u vazduhi, niti tuširati jakim mlazom vode.
- Preporučljivo je skidanje zavoja u mlakoj ili toploj kupki, koja omogućava da se zavoji lakše odvoje. Najbolje je zamenu obavljati na kupanju.



Lečenje bola

- Bol treba **sprečiti** adekvatnim načinom previjanja.
 - Ne plaču sva EB novorođenčad zbog bola — potrebno je pažljivo pratiti dete.
 - Analgetici se daju po preporuci lekara, jedino u **tečnoj formi**.
-

Odeća i pelene

- Prilikom oblačenja izbegavati stvaranje pritisnih tačaka.
- Najsigurnije je prvi sloj odeće oblačiti tako da šavovi ostanu sa spoljne strane.
- Pelene i odeća treba da budu mekane, bez grubih šavova.



Ishrana

- Dojenje je retko moguće, treba ga pokušati.
- Ako ne uspeva, korisne mogu biti mekane **specijalne cucle**, npr. *Haberman®*.
- Da bi se beba manje povređivala možete prorezati, veći otvor na cucli ili bebu hraniti kašičicom ili špricom.

Dalji koraci

- **Obratiti se Odeljenju za decu i omladinu UKCS** na brojeve telefona 011/3662472 ili 011/3662474 i udruženju DEBRA Srbija www.debra.rs zbog što brže nabavke adekvatnih materijala za previjanje bebe, kao i stupanja u kontakt sa roditeljima radi dalje psihološke pomoći, razmene iskustava i druge vrste pomoći.
- **Sumnja na dijagnozu EB**
 - **Prematurus** - po stabilizaciji odmah prevesti na Institut za neonatologiju
 - **Terminska deca** - Institut za majku i dete odeljenje za neonatologiju ili UDK Tiršova odeljenje za neonatologiju.