

Epidermolysis bullosa **Nemoc motýlích křídel**

SPECIFIKA PÉČE O DUTINU ÚSTNÍ

doporučení
pro zubní lékaře
a dentální hygienistky

Autor: MDDr. Petra Nevoránková

Vzniklo ve spolupráci s DEBRA ČR, z.ú.
Materiál vznikl za podpory Ministerstva zdravotnictví ČR



ISBN 978-80-11-03274-6

Obsah

	Epidermolysis bullosa (EB)	3
1	Klasifikace	3
2	Obecné klinické projevy EB	4
2.1	Projevy EB v ústech	4
3	Klinická doporučení při péči o pacienty s epidermolysis bullosa	8
4	Specifika stomatologické péče u pacientů s epidermolysis bullosa	8
4.1	Preventivní stomatologická péče	10
4.2	Stomatologické ošetření	11
4.2.1	Lokální anestezie	11
4.2.2	Konzervační ošetření	11
4.2.3	Rentgenové snímky	12
4.2.4	Chirurgie	12
4.2.5	Protetické ošetření	12
4.2.6	Ortodoncie	13
4.2.7	Závěr návštěvy	13
	Specifika stomatologické péče u pacientů s epidermolysis bullosa	14
5	Závěr	15
6	Literatura	16

Epidermolysis bullosa (EB)

Epidermolysis bullosa congenita, nemoc motýlích křídel, je závažné, geneticky podmíněné a dosud nevléčitelné onemocnění, které způsobuje poškození všech tkání vznikajících z ektodermu. Projevuje se zejména extrémní křehkostí a citlivostí kůže a sliznic. EB patří k monogenně dědičným chorobám, zahrnuje skupinu geneticky a klinicky heterogenních onemocnění, která jsou charakterizována tvorbou puchýřů a erozí kůže a sliznic, včetně sliznic vnitřních orgánů. U některých forem onemocnění dochází ke změnám při tvorbě zubních tkání. V České republice touto nemocí trpí okolo 250 až 300 lidí, v Evropě se pak jedná cca o 30 000 nemocných a ve světě žije přibližně 500 000 pacientů s EB.

Obdobné klinické projevy má epidermolysis bullosa acquisita (EBA), získané autoimunitní onemocnění. Diagnostika je založena na imunofluorescenční mikroskopii, kdy se na straně epidermis podél bazální membrány nacházejí lineární ložiska IgG. Blízkost IgG ke kotvícím fibrilám vede k funkčnímu poškození fibril a následnému vzniku puchýřů 1.

1 — Klasifikace

Rozlišují se čtyři základní formy – EB simplex (EBS), junkční (JEB), dystrofická (DEB) forma EB a vzácná forma označovaná jako syndrom Kindlerové. Celková klasifikace zahrnuje kromě 4 základních typů 7 hlavních podtypů a 33 minoritních podtypů. Klinicky se fenotyp projevuje s velkou diverzitou, může jej ovlivnit více než tisíc mutací na třinácti strukturálních genech. V České republice je prováděna přesná diagnostika pouze v Klinickém EB Centru při FN Brno, podílejí se na ní dermatolog, histopatolog a molekulární a klinický genetik. Určení přesného typu onemocnění je důležité pro prognózu dalšího vývoje onemocnění a stanovení vhodné léčby.

Nejčastější formou s nejmírnějšími projevy je autozomálně dominantně dědičná EB simplex, kde se puchýře tvoří pouze v povrchových vrstvách epidermis. Závažnější průběh mají většinou autozomálně recesivně dědičné formy EB junkční a dystrofická. U těchto onemocnění vznikají puchýře v hlubších vrstvách kůže a dochází k jizvení. EB junkční je způsobena mutacemi např. v genu pro kolagen typu 17 (chromosom 10), genu pro alpha-3-laminin (chromosom 18), beta-3-laminin (chromosom 1) či v genu pro gamma-2-laminin (chromosom 1). Dystrofická forma EB je většinou způsobena mutacemi genu pro kolagen typu VII 2.

Epidermolysis bullosa acquisita je velmi vzácné onemocnění získané v průběhu života. Z dosud neznámého důvodu se u takto postiženého jedince začínají vytvářet autoprotilátky proti kolagenu typu VII 1.

2 — Obecné klinické projevy EB

Mechanická křehkost kůže je příčinou tvorby puchýřů na sliznicích a kůži, dochází k ní i spontánně nebo minimálním působením tlaku. Podle typu onemocnění se puchýře tvoří v povrchových nebo hlubších vrstvách kůže, bývají vyplněny čirou bezbarvou tekutinou nebo krví. Stržení puchýře vede k erozi dané oblasti, případně k jizvení.

Dalšími příznaky onemocnění mohou být skvrnitá pigmentace kůže, tvorba silně pigmentových znamének, chybění nehtů či ztráta vlasů. Mimo kůži se u těžších forem nemoci projevují defekty zejména v oblasti zažívacího traktu. Zúžení jícnu způsobuje obtíže při polykání. Jeho snadné poranění a následné chronické krvácení jsou příčinou anémie, stejně jako neschopnost střev absorbovat živiny. Poškození oční rohovky, puchýře a jizvy na víčkách či ucpaní slzného kanálku představují rovněž časté komplikace těžších forem EB, stejně jako ovlivnění fonace způsobené otoky měkkých tkání a jizvením pravých i nepravých hlasivkových vazů. Postižen bývá močopohlavní systém, muskuloskeletální systém, obvyklé jsou deformity akrálních částí těla, nejpatrnější je pseudosyndactylie 2. Nejzávažnější komplikace u pacientů s nejtěžšími formami onemocnění je spinocelulární kožní karcinom, který bývá diagnostikován i u mladých pacientů do dvaceti let 3.

Mnohé kombinace kožních a mimokožních příznaků se vyskytují u většího počtu subtypů EB, ale závažnost klinických projevů je rozdílná. Některé příznaky jsou pro určité typy onemocnění charakteristické. Rozsáhlý periorální výskyt granulační tkáně a mikrostomie jsou typické u JEB a recesivní DEB 4.

2.1 — Projevy EB v ústech

Projevy EB v dutině ústní se liší podle typu onemocnění, závažnější formy se projevují výrazným množstvím velkých puchýřů, které se hojí tuhou jizvou. Léze se mohou nacházet kdekoli na slizničním povrchu dutiny ústní. Jizvy zapříčiňují vznik mikrostomie, obliteraci ves-tibula i ankyloglosii. Nejvíce postižení bývají pacienti s recesivní DEB 5.

Postižení tvrdých zubních tkání a riziko vzniku zubního kazu závisí na formě onemocnění. Významnou roli hraje u recesivní formy DEB a JEB snížená kvalita skloviny. U všech forem onemocnění je schopnost čištění zubů ovlivněna alespoň částečně bolestivostí měkkých tkání, nedostatečnou manuální zručností způsobenou pseudosyndactylií, sníženou produkcí slin, zhoršenou pohyblivostí jazyka a nutností speciální výživy ve formě sladkých nutridrinků.

EB Simplex

U pacientů se simplex formou EB se mohou vyskytovat puchýře a vředy, které se však rychle a bez jizvení hojí a pacienty nijak výrazně neobtěžují. Riziko vzniku zubního kazu je ze všech forem EB nejnižší 6.



Obr. 1 — Dívka (4 roky) s EB simplex

Projevy onemocnění v dutině ústní nejsou na první pohled patrné. Dásně pacientky jsou však více propustné pro patogeny, jeví známky mírné gingivitis, na dolním pravém prvním moláru je patrná kompomerní výplň. Projevy nemoci jsou znatelné na bradě, jeví se jako podráždění kůže.



Obr. 2 — Muž (37 let) s EB simplex

Projevy v dutině ústní jsou minimální, z hlediska ošetření dutiny ústní můžeme postupovat jako u běžného pacienta, dbáme pouze zvýšené opatrnosti.

Junkční EB

Výskyt erozí a puchýřů je u pacientů s JEB frekventovaný – 88,8 % vyšetřených pacientů má nebo mělo v dutině ústní puchýře, ale s jizvením a vznikem granulační tkáně se zde setkáváme vzácně 7. Naopak v oblasti okolo rtů a nosu se tvoří rozsáhlé krvácivé léze, jež jsou po zhojení příčinou mikrostomie, uzavírání nosních dírek a vedou ke zhoršení volného dýchání. Objevují se ve věku kolem šesti měsíců, v průběhu dospívání často mizí, průběh a lokalizace lézí jsou důležitým určujícím prvkem pro rozpoznání JEB.

Dalším typickým znakem této formy onemocnění je hypoplazie skloviny. Vyšetření více jak stovky pacientů s EB 8, 9 ukázalo, že všichni jedinci s JEB vykazují tento znak. Kausativní geny pro vznik JEB jsou kritické pro normální utváření skloviny, jedná se na příklad o geny pro lamininy. Právě tyto geny produkují proteiny, které se účastní buněčné adheze a umožňují růst ameloblastů, které secernují extracelulární matrix, udržují kontakt a adhezi se sousedními buňkami a určují tak mikroprostředí, které je nezbytné pro normální mineralizaci skloviny. Při ztrátě spojení mezi ameloblasty vznikne defekt skloviny, nedokonalá adheze ameloblastů může způsobit prosakování sérových tekutin do vyvíjející se skloviny, což vede k poškození retence albuminu a zhoršení mineralizace 10. Rozsah poškození skloviny se uvádí od jednotlivých hypomineralizovaných bodů k celkovému poškození, kdy vrstva skloviny na povrchu zubu je jen velmi tenká a nekvalitní.



Obr. 3: Dívka (8 let) s junkční EB

Jedna z mála pacientů s touto formou v ČR. Na dočasných molárech je patrné úplné chybění skloviny na okluzních plochách, pacientka má výraznou gingivitis, cheilitis a puchýře na obličeji v různých stádiích hojení. Stálé řezáky jsou zatím intaktní, ale sklovina je kvalitativně velmi oslabená.

Dominantní DEB

U pacientů s autosomálně dominantní formou onemocnění DEB se často vyskytují slizniční buly a puchýřky (podle výsledků studií je výskyt mezi 71,1 % a 89,6 %). U několika pacientů byla zjištěna ankyloglosie a obliterace vestibula 2.



Obr. 4: Žena (45 let) s dominantní formou dystrofické EB

Dominantní forma dystrofické EB má výrazně mírnější průběh než forma recesivní. Na obrázku je patrná fragilita kůže na bradě a rtu, projevy v dutině ústní se podobají simplex formě.

Recesivní DEB, generalizovaná forma

U recesivní formy DEB je sliznice dutiny ústní velice křehká a již při drobném dotyku se snadno slupuje. Puchýře se nacházejí kdekoli na sliznici dutiny ústní, zvláště pak na hřbetu jazyka. Jizvení vede k obliteraci tvářového i retního vestibula, ankyloglosie pravděpodobně následuje po ulceraci spodiny dutiny ústní. Postupující mikrostomie postihuje téměř všechny pacienty s recesivní DEB formou.

Nejčastější příčinou úmrtí pacientů s generalizovanou RDEB je spinocelulární karcinom. Obvyklá lokalizace je v oblasti jazyka, ale byly také zaznamenány nálezy na rtu a tvrdém patře.

Pacienti s recesivní generalizovanou DEB mají výrazně vyšší riziko vzniku zubního kazu, nachází se u nich větší depozita plaku. Byly u nich popsány okluzální abnormality včetně otevřeného skusu, závažných stěsnání či zkříženého skusu u molárů. Změny růstu obličejového skeletu může ovlivnit silné jizvení vznikající v oronasální oblasti již od raného dětství. Kefalometrická studie prováděná na 42 pacientech prokázala výrazně menší čelisti, což následně vedlo k dento–alveolární disproporcii a zubnímu stěsnání 11.



Obr. 5: Chlapec (8 let) s recesivní formou dystrofické EB

U pacienta s recesivní formou dystrofické EB jsou na první pohled patrné mikrostomie, stěsnání zubů pro nedostatečný růst čelistí, cheilitis, v dutině ústní je výrazná gingivitis, puchýřnaté léze na jazyku a sliznicích.

3 — Klinická doporučení při péči o pacienty s epidermolysis bullosa



Onemocnění epidermolysis bullosa (EB) je systémové onemocnění, postihuje nejen kůži a sliznice pacienta, ale i vnitřní orgány. Jedná se o vzácné onemocnění, které ale velmi významně ovlivňuje kvalitu života postiženého jedince i jeho okolí. Díky stále rozsáhlejší osvětě mezi lékařskou i laickou veřejností se významně zkvalitňují možnosti pomoci těmto pacientům, ať už se jedná o terapii fyzických projevů onemocnění nebo poskytnutí psychologické intervence pacientům i pečujícím. Díky rostoucímu povědomí o příznacích této vzácné choroby bývá také přijetí pacientů okolím mnohem lepší než dříve.

Onemocnění ovlivňuje chod celé rodiny pacienta. Aby bylo o nemocného člena rodiny co nejlépe postaráno, je primárně potřeba správná diagnostika onemocnění, jeho závažnosti a typu. Při analýze jsou brány na zřetel klinické projevy a laboratorní výsledky. Mezi hlavní laboratorní metody vedoucí k odhalení přesné varianty onemocnění patří mapování pomocí imunofluorescence (IFM), transmisní elektronová mikroskopie (TEM) a genetické molekulární testování.

Klinické projevy vedoucí k přesnějšímu zkoumání v laboratoři jsou křehkost kůže, snadná tvorba puchýřů či odlupování sliznic. Při diferenciální diagnostice je třeba EB odlišit od infekcí, autoimunitních onemocnění s výsevem puchýřů a jiných genetických onemocnění vyvolávajících se fragilitou kůže.

Specializovaná centra pro pacienty EB existují v každém evropském státě, ale ne vždy jsou nemocní ošetřováni lékaři, kteří se na toto onemocnění specializují. Organizace slučující pod sebe vzácná onemocnění kůže (European Reference Network for Rare and Undiagnosed Skin Diseases) se snaží osvětou mezi laickou a zejména odbornou veřejností zlepšit komfort pacientů s jednou z nejvíce omezujících chorob vůbec, a to pomocí sepsaných postupů při terapii zranění kůže, sliznic, ošetřování dutiny ústní či mírnění bolesti.

4 — Specifika stomatologické péče u pacientů s epidermolysis bullosa

Pacienti s onemocněním epidermolysis bullosa vyžadují z hlediska zubního lékařství zvláštní přístup. Vzhledem k nízké prevalenci není vědecká literatura, týkající se stomatologické péče o tyto pacienty, příliš rozsáhlá. Pro lékaře tak vzniká významný problém při získávání informací o bezpečném přístupu.

Možnosti terapie se neustále vyvíjejí a zatímco v 70. letech 20. století byla doporučována extrakce jako metoda první volby u většiny zubních potíží 12, zejména u pacientů se zá-

važnými formami (recesivní dystrofická forma a forma junkční), ke konci 20. století už bylo využíváno anestezie a konzervačních i protetických technik 5. V současné době se zubní lékařství u pacientů s EB zaměřuje z velké části na prevenci vzniku problémů, a to kombinací dietických doporučení, zlepšením zásad ústní hygieny, zvýšením četnosti profesionálního čištění zubů a fluoridovou terapií 13. Možnosti léčby již vzniklých defektů se rozšiřují o kvalitní kompozitní výplně či implantáty.

Vztah mezi mutací genů, které způsobují onemocnění Epidermolysis bullosa a kvalitou zubních tkání a parodontu, dosud nebyl v literatuře dostatečně popsán. Je známo, že u junkčního typu EB dochází k hypoplasii skloviny, jež je ovlivněna četnými mutacemi v genu pro laminin 5, 14.

Zajímavé je, že při popisu vzniku kazu bývá u formy simplex vyšší četnost jeho výskytu dávána do souvislosti zejména se špatným čištěním, které ovlivňuje citlivost měkkých tkání parodontu. Kvalita tvrdých zubních tkání bývá označována jako běžná, existuje pouze malé množství studií zabývajících se problematikou struktury skloviny.

Pacienti s touto formou onemocnění vykazují mutace v genech pro keratin, konkrétně Krt5 a Krt14 14. Proteiny, které jsou kódovány tímto genem, ovlivňují tvorbu cytoskeletu buněk vznikajících z ektodermu. U kůže způsobují mutace oslabení spojení epidermis a dermis s následkem tvorby puchýřů v této oblasti 15. Podobné účinky má tato mutace i na sliznici dutiny ústní, kterou tvoří několik vrstev. Epitelová vrstva se skládá zejména z keratinocytů, jejichž cytoskelet je u SEB ovlivněn, a to nejvíce u keratinocytů v bazální vrstvě epitelu 16,17. Buňky nejspodnější vrstvy stratum basale nasedají na bazální membránu oddělující epitelovou vrstvu od lamina propria mucosae. Toto spojení podobně jako u kůže bývá u pacientů se SEB oslabeno.

Geny jsou exprimovány ale také v zubní plakodě 18, ze které v další fázi vzniká dentální lamina, základ pro sklovinu zubu. To vede k domněnce, že sklovina zubu může být tímto oslabena, tudíž i ke vzniku kazu může vést menší množství povlaku než u zdravých jedinců.

Dystrofickou formu epidermolysis bullosa způsobuje mutace v genu pro kolagen VII. Protein kódovaný tímto genem tvoří kotvící fibrily, které zpevňují spojení dermis a epidermis. Vliv na kvalitu sliznic v dutině ústní je klinicky velmi zřetelně manifestovaný a stejně jako na kůži se i v ústech pacientů objevují hojné defekty.

Analýza skloviny takto postižených pacientů elektronovým mikroskopem ukázala abnormality v její struktuře ve formě nepravidelných prizmat vedoucích k defektům skloviny.

U junkční formy EB byly popsány defekty ve sklovině u všech pacientů s tímto typem onemocnění způsobené špatnou adhezí ameloblastů a poruchou secernování sklovinové matrix při amelogenezi 19, 20. Její mineralizace však probíhá podobně jako u zdravé skloviny, avšak samotné defekty vedou k trvalému poškození celého zubu 10.

Mutace v genu pro laminin vede k poškození buněčné adheze i na úrovni gingivy.

Gingivální keratinocyty produkují extracelulárně řetězce lamininu 5 21, porucha genu vede k větší propustnosti gingivy pro patogeny dutiny ústní. Laminin 5 je secernován také fibroblasty periodontálních vláken, má vliv na chemotaxi epitelových buněk, poruchy této dráhy mohou ovlivňovat patogenezi a progresi onemocnění parodontu, jako je periodontitis a parodontitis, a jejich horší hojení s nutností náročnější terapie 22,23.

4.1 — Preventivní stomatologická péče

U pacientů s EB je prioritní předcházet problémům a léčit bolest a infekci. Funkční dentice napomáhá správné fonaci a zaručuje kvalitní žvýkání, čímž snižuje riziko poškození jícnu a měkkých tkání gastrointestinálního traktu. Při bolesti v dutině ústní se také snižuje nutriční příjem, což při časté malnutrici problém ještě prohlubuje. Pro udržení dobrého stavu chrupu je zapotřebí využít u pacientů s EB již od dětství všech dosažitelných forem prevence, klást důraz na domácí i profesionální čištění chrupu, pravidelné kontroly u zubního lékaře, na důležitost správné diety, využít lokální aplikaci fluoridových preparátů či pečetění fisur a jamek molárů. Velice důležitá je spolupráce s praktickým lékařem, který doporučí návštěvu zubního lékaře již před prořezáním prvních zubů kvůli včasné edukaci rodičů ohledně domácí péče. Dále je nutné včas diagnostikovat abnormality sklovin, které se vyskytují u JEB, a neprodleně rozpoznat vznikající kazivé léze 6.

U pacientů s EB a jejich rodičů či ošetřovatelů vznikají obavy z používání zubních kartáčků a možného poškození sliznice dutiny ústní. Výběr zubního kartáčku se musí individualizovat, nicméně čištění zubů je možné u všech forem EB. Pacienti by měli používat měkké kartáčky s malou pracovní částí a rovně stříženými štětinami. Rotační elektrické kartáčky se nedoporučují, sonické, pokud splňují požadavky na měkké štětiny a možnost upravit intenzitu vibrací, můžeme u pacientů doporučit. Osvědčují se zejména při pseudosyndactyliích spojených se sníženou manuální zručností pacienta.

Při profesionální zubní hygieně u pacientů s RDEB můžeme jemně a opatrně odstraňovat zubní kámen pomocí ultrazvuku a leštících technik. Vlivem vibrací způsobených ultrazvukem mohou na sliznici někdy vznikat krvavé puchýřky. Pokud se to stane, je třeba puchýřek jemně vysušit. U ostatních pacientů se doporučuje pracovat s opatrností, riziko poškození tkání ale není tak vysoké.

Četnost kontrol u zubního lékaře by měla být individuální a měla by se odvíjet od množství zubního plaku a rizika vzniku zubního kazu. Dostatečná se zdají být sezení jednou za 3 až 6 měsíců. V ČR se obvykle kombinují prohlídky u zubního lékaře s návštěvami ostatních specialistů, neboť pacienti velmi často dojíždějí z větší vzdálenosti.

4.2 — Stomatologické ošetření

Při ošetřování pacientů s EB je brán na zřetel stupeň jejich postižení. U lehčích forem je doporučován klasický přístup pouze s větší opatrností. Hlavními faktory, které by měl lékař zohlednit, jsou mikrostomie u recesivní junkční EB a dále křehkost sliznic a tvorba puchýřů v určitém stupni u všech forem onemocnění.

Hlavní příčinou iatrogenního poškození je neopatrná manipulace s nástroji, jejich tlak na měkké tkáně a tření po povrchu a adheze izolačních materiálů na sliznici. Rty pacienta by měly být vždy potřené vazelinou, aby se předešlo vzniku oděrek a ragád. Vatové tampóny je doporučováno před umístěním do úst jako relativní izolaci před vlhkem potřít lubrikačním přípravkem. Před vyjmutím z úst vždy tampóny zvlhčíme vodou 24. Užití kofferdamu pro zajištění absolutního sucha je možné, momenty, při kterých je potřeba dbát zvýšené opatrnosti, jsou umístování spony v oblasti dásně a zavádění blány do mezizubních prostor 13. Výhodnější pro použití u pacientů s EB se jeví plastové spony a rámeček. Další možností je úplná eliminace spon a přichycení blány do mezizubních prostor pomocí klínků. Použití kofferdamu eliminuje riziko poškození měkkých tkání savkou. Pokud je nutné její použití, měla by se opírat o tvrdé tkáně nebo navlhčený tampón. Vysoce výkonná savka není doporučována. Povrch zubu lze sušit vzduchovou pistolí, avšak vždy jemně, aby nedošlo ke vzniku puchýřů na sliznici vlivem prudkého proudu vzduchu.

4.2.1 — Lokální anestezie

Lokální anestezie bývá nedílnou součástí většiny ošetření, anestetikum je nezbytné aplikovat co nehlouběji do měkkých tkání a zároveň velmi pomalu, aby tlak tekutiny nepoškodil měkké tkáně a aby nedošlo ke tvorbě puchýřů 25.

4.2.2 — Konzervační ošetření

Při tvorbě výplní je důležitý dokonalý okrajový uzávěr a vyleštění, aby nedocházelo k traumatizaci gingivy nebo jazyka ostrými okraji a hrubým povrchem. Ošetření kořenového systému zubů je nejvíce limitováno schopností pacientů otevřít dostatečně ústa, v některých případech je možné zvolit vestibulární přístup do dřeňové dutiny 24. Stejně jako při silnými dezinfekčními roztoky a zamezit jejich kontaktu s měkkými tkáněmi.

4.2.3 — Rentgenové snímky

Při rentgenovém snímkování bývá největší překážkou mikrostomie a ankyloglosie, technikou první volby je OPG, u bite-wingových snímků lze využít extraorální přístup, při intraorálních snímcích periapikální oblasti jsou doporučovány malé fólie potřené lubrikanciem.

4.2.4 — Chirurgie

Pokud jsou nutné extrakce zubů, postup by měl být vždy co nejšetrnější, je důležité vyvarovat se použití výkonné chirurgické savky. Při plánování chirurgické extrakce je vhodné konzultovat pacientův stav s jeho interním lékařem. Při mnohočetných extrakcích se z důvodu lepšího přístupu doporučuje extrahovat nejdříve zuby ve frontálním úseku a následně extrahovat moláry. Krvácení by mělo být jemně stavěno mírně navlhčenými smotky gázy. Při nutnosti celkové anestezie je dobré stomatologické výkony kombinovat s jinými plánovanými operacemi, každá celková anestezie způsobuje potíže následkem zavádění endotracheální trubice či laryngeální masky 26.

4.2.5 — Protetické ošetření

Náhrady zubů a jejich částí se dělí na snímatelné a fixní. U pacientů s EB jsou lépe snášeny fixní náhrady, ale je možné zhotovit i snímatelné, zejména u pacientů s lehčí formou onemocnění. Vždy je potřeba, aby náhrada v ústech netlačila a nezpůsobovala poranění ostrými či hrubými částmi, retenční prvky by měly být voleny tak, aby nedráždily.

Otisky na náhrady mohou být problematické, zejména u pacientů s mikrostomií, otiskovací lžička může být proto zvolena z flexibilního materiálu, lze použít sekční lžičky, při výrazném omezení také pouze silikonový tmel přitlačený na zub. Z předběžného otisku laborant vyrobí individuální lžičku. Před každým otiskováním je vhodné namazat měkké tkáně vazelinou, aby nedošlo k jejich poškození při vyjímání otisku z úst 27.

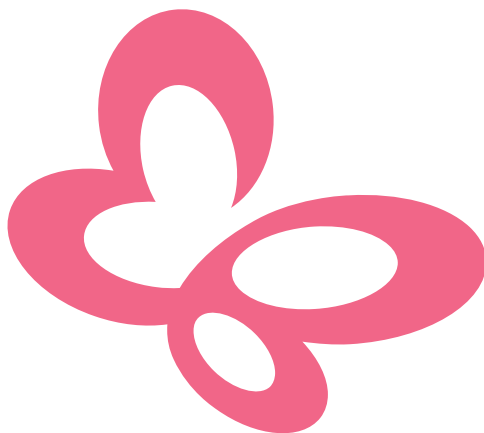
Velice slibné se jeví použití enoseálních implantátů, fixní protetika kotvená pomocí implantátů umožňuje kvalitní rozmělnění sousta a eliminuje poškození měkkých tkání způsobené vyndáváním snímatelné protézky z úst a jejím pohybem. Dříve byly velké obavy z nepřijetí implantátu kostí pacienta, výzkumy však prokazují velkou úspěšnost této metody 28.

4.2.6 — Ortodontie

Pokud pacient potřebuje ortodontickou terapii, u většiny forem vyžaduje postup ošetřujícího lékaře jen minimální úpravy zahrnující zejména šetrný a opatrný přístup a kontrolu, aby drátky a zámečky nezraňovaly. Ortodontická léčba u pacientů s RDEB je obtížnější kvůli opakovanému vzniku puchýřů a ulcerací sliznice, objevuje se závažné jizvení měkkých tkání, následná mikrostomie a ankyloglossie a zhoršený příjem potravy, často vzniká extrémní stěsnání zubního oblouku. Provedení preventivních extrakcí umožní jeho úpravu, zlepší hygienické podmínky a sníží výskyt parodontálních onemocnění 29. Pro prevenci traumatizace měkkých tkání je nutné na kovové části ortodontického aparátu nanést ortodontický vosk a rty a sliznice promazávat vazelinou. Léčba foliovými rovnátky se jeví z hlediska poškozování měkkých tkání nejméně škodlivou variantou s přihlédnutím k některým terapeutickým limitům a finanční náročnosti léčby.

4.2.7 — Závěr návštěvy

Na konci každé návštěvy u zubního lékaře je nutné zkontrolovat přítomnost puchýřů, ty je nutné sterilně vypustit a vysušit. Zbytky materiálů zpod jazyka a z vestibula je potřeba cíleně hledat a odstranit, při použití anestezie je vhodné pacientům připomenout, že do jejího odeznění by neměli kousat ani si třít rty a tváře, aby nedošlo k jejich poranění 13.

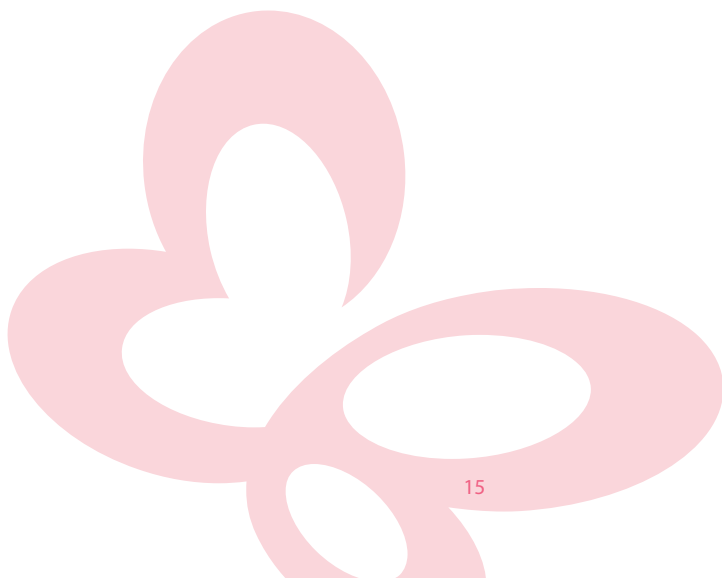


Specifika stomatologické péče u pacientů s epidermolysis bullosa

VÝKON	POSTUP U PACIENTA S EB
Vyšetření	Volit menší vyšetřovací nástroje
Tlak a klouzavé pohyby na sliznici	Snažíme se jim vyvarovat
Anestezie	Deponovat pomalu, do hlubších vrstev
Odsávání umístění	Na okluzní plochu nebo podložit buničinou
Odsávání intenzita	Snížená intenzita
Chirurgická savka	Použít se sníženým výkonem
	Vyvarovat se kontaktu s měkkými tkáněmi
Vzduchová pistole	Vyvarovat se prudkému ofouknutí měkkých tkání
Kofferdam	Preferovat plastové spony
Buničina, vatové válečky	Před vložením do úst potřít vazelinou nebo zvlhčit
	Před vyjmutím vždy zvlhčit
Ultrazvuk	Možné použít, opatrně u dásní
Air flow čištění	Pouze nejjemnější prášek, hrozí narušení sliznic
Preparace	Pozor na tlak při fixaci ruky s vrtačkou
Ruční nástroje	Opěrné body volíme na zubech pacienta
Výplně	Vždy vyleštit, nenechávat ostré okraje a hrubé plochy
	Snažit se odstranit veškeré zbytky z dutiny ústní
Extrakce	Šetrná, egalizovat kostní lůžko, rány se hůře hojí
Protetické práce	Preferovat fixní řešení
	U lehčích forem možná snímatelná náhrada
	Výhodnější jsou mírně pružné materiály (např. Deflex)
Zubní pasta	Vyvarovat se dráždivým složkám — SLS, mentol
Ústní vody	Vyvarovat se dráždivým vodám s alkoholem
Četnost návštěv	Každé tři měsíce
Domácí dentální hygiena	Kartáček s malou hlavičkou a měkkými štětinami
	Sólo kartáček
	Mezizubní kartáčky
	Sonický elektrický kartáček s nižší intenzitou vibrací

5 — Závěr

Cílem této publikace je přiblížit úskalí a odlišnosti při ošetřování pacientů s epidermolysis bullosa se zaměřením na to, jak změna genetiky u těchto lidí konkrétně ovlivňuje kvalitu zubních tkání, parodontu a sliznic v dutině ústní. Domácí i profesionální péče o dutinu ústní je náročná, vzhledem k nízké incidenci onemocnění se většina zubařů a dentálních hygienistek s touto chorobou neseškává, tudíž nemá přesné informace, jak správně o pacienty pečovat, a mají obavy, aby jim neublížili. Nejdůležitějším aspektem správného ošetřování by měla být empatie, opatrnost a komunikace s pacientem a jeho rodinou.



6 — Literatura

1. Rappersberger K, Konrad K, Schenk P, Tappeiner G. [Acquired epidermolysis bullosa. A clinico-pathologic study]. *Hautarzt Z Dermatol Venerol Verwandte Geb.* 1988;39(6):355-362.
2. Fine JD, Hintner H, eds. *Life with Epidermolysis Bullosa (EB): Etiology, Diagnosis, Multidisciplinary Care, and Therapy.* Springer; 2009. doi:10.1007/978-3-211-79271-1
3. McGrath JA, Schofield OMV, Mayou BJ, McKee PH, Eady R a. J. Epidermolysis bullosa complicated by squamous cell carcinoma: report of 10 cases. *J Cutan Pathol.* 1992;19(2):116-123. doi:10.1111/j.1600-0560.1992.tb01352.x
4. Wright JT. Oral Manifestations in the Epidermolysis Bullosa Spectrum. *Dermatol Clin.* 2010; 28(1):159-164. doi:10.1016/j.det.2009.10.022
5. Wright JT, Fine JD, Johnson L. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental management. *Pediatr Dent.* 1993;15(4):242-248.
6. Wright JT. Dental caries risk in hereditary epidermolysis bullosa. *Pediatr Dent.* 1994;16(6):427-432.
7. Wright JT, Fine JD, Johnson LB. Oral soft tissues in hereditary epidermolysis bullosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1991;71(4):440-446. doi:10.1016/0030-4220(91)90426-d
8. Eady RAJ, Tidman MJ. Junctional epidermolysis bullosa. In: Wojnarowska F, Briggaman RA, eds. *Management of Blistering Diseases.* Springer US; 1990:213-223. doi:10.1007/978-1-4899-7190-6_15
9. Gedde-Dahl T. Epidermolysis Bullosa. *Clin Genet Epidemiol Study.* Published online 1971:1-180.
10. Kirkham J, Robinson C, Strafford S, et al. The chemical composition of tooth enamel in junctional epidermolysis bullosa. *Arch Oral Biol.* 2000; 45:377-386. doi:10.1016/S0003-9969(00)00003-0
11. Shah H, McDonald F, Lucas V, Ashley P, Roberts G. A cephalometric analysis of patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Angle Orthod.* 2002; 72(1):55-60. doi:10.1043/0003-3219(2002)072<0055:ACAOPW>2.0.CO;2
12. Crawford EG, Burkes EJ, Briggaman RA. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental therapy. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1976;42(4):490-500. doi:10.1016/0030-4220(76)90296-6
13. Krämer SM, Serrano MC, Zillmann G, et al. Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa - Best Clinical Practice Guidelines. *Int J Paediatr Dent.* 2012;22(s1):1-35. doi:10.1111/j.1365-263X.2012.01247.x
14. Korge BP, Krieg T. The molecular basis for inherited bullous diseases. *J Mol Med Berl Ger.* 1996;74(2):59-70. doi:10.1007/BF00196781
15. Peters B, Kirfel J, Büssow H, Vidal M, Magin TM. Complete cytolysis and neonatal lethality in keratin 5 knockout mice reveal its fundamental role in skin integrity and in epidermolysis bullosa simplex. *Mol Biol Cell.* 2001;12(6):1775-1789. doi:10.1091/mbc.12.6.1775

16. Atkinson SD, McGilligan VE, Liao H, et al. Development of allele-specific therapeutic siRNA for keratin 5 mutations in epidermolysis bullosa simplex. *J Invest Dermatol.* 2011;131(10):2079-2086. doi:10.1038/jid.2011.169
17. Intong LRA, Murrell DF. Inherited epidermolysis bullosa: New diagnostic criteria and classification. *Clin Dermatol.* 2012;30(1):70-77. doi:10.1016/j.clindermatol.2011.03.012
18. Safran M, Rosen N, Twik M, et al. The GeneCards Suite. In: Abugessaisa I, Kasukawa T, eds. *Practical Guide to Life Science Databases.* Springer Nature; 2021:27-56. doi:10.1007/978-981-16-5812-9_2
19. Wright JT, Johnson LB, Fine JD. Developmental defects of enamel in humans with hereditary epidermolysis bullosa. *Arch Oral Biol.* 1993;38(11):945-955. doi:10.1016/0003-9969(93)90107-W
20. Wright JT, Hall KI, Deaton TG, Fine JD. Structural and compositional alteration of tooth enamel in hereditary epidermolysis bullosa. *Connect Tissue Res.* 1996;34(4):271-279. doi:10.3109/03008209609005271
21. Pakkala T, Virtanen I, Oksanen J, Jones JCR, Hormia M. Function of laminins and laminin-binding integrins in gingival epithelial cell adhesion. *J Periodontol.* 2002;73(7):709-719. doi:10.1902/jop.2002.73.7.709
22. Ohshima M, Tokunaga K, Sato S, Maeno M, Otsuka K. Laminin- and fibronectin-like molecules produced by periodontal ligament fibroblasts under serum-free culture are potent chemoattractants for gingival epithelial cells. *J Periodontal Res.* 2003;38(2):175-181. doi:10.1034/j.1600-0765.2003.01628.x
23. Ohshima M, Yamaguchi Y, Otsuka K, Sato M, Ishikawa M. Laminin expression by human periodontal ligament fibroblasts. *Connect Tissue Res.* 2006;47(3):149-156. doi:10.1080/03008200600685475
24. Krämer S, Lucas J, Gamboa F, et al. Clinical practice guidelines: Oral health care for children and adults living with epidermolysis bullosa. *Spec Care Dentist.* 2020;40(S1):3-81. doi:10.1111/scd.12511
25. Véliz S, Huber H, Yubero MJ, Fuentes I, Alsayer F, Krämer SM. Early teeth extraction in patients with generalized recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A case series. *Spec Care Dent Off Publ Am Assoc Hosp Dent Acad Dent Handicap Am Soc Geriatr Dent.* 2020;40(6):561-565. doi:10.1111/scd.12515
26. Ames WA, Mayou BJ, Williams KN, Williams K. Anaesthetic management of epidermolysis bullosa. *Br J Anaesth.* 1999;82(5):746-751. doi:10.1093/bja/82.5.746
27. Mahboub F, Sadr K, Heidary F, Hosseini E. A Simple Method for Prosthodontic Rehabilitation of Edentulous Patient with Epidermolysis Bullosa: A Clinical Case Report. *J Dent Res Dent Clin Dent Prospects.* 2011;5(2):71-75. doi:10.5681/joddd.2011.015
28. Chrcanovic BR, Gomez RS. Dental implants in patients with epidermolysis bullosa: a systematic review. *Oral Maxillofac Surg.* 2019;23(4):389-394. doi:10.1007/s10006-019-00802-0
29. Pacheco W, Marques de Sousa Araugio R. Orthodontic treatment of a patient with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a case report. *Spec Care Dentist.* 2008;28(4):136-139. doi:10.1111/j.1754-4505.2008.00028.x



ISBN 978-80-11-03274-6



9 788011 032746