

## Ważne informacje

### Przyjęcie do szpitala w trybie nagłym

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 z 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 [żelem](#), 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 przymocować 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 równie ważne podczas układania pacjenta na stole do badań RTG, TK lub na stole operacyjnym.
- Nie należy korzystać z plastrów samoprzylepnych ani innych materiałów przylepnych (np. elektrod EKG)! Skóra chorego często przykleja się do plastrów i innych materiałów przylepnych, 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 matercem 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 opatrunku Mepilex® - miękkiego opatrunku piankowego odpowiedniego do skóry z EB.
  3. Wypełnienie: w miarę możliwości, bandaż elastyczny lub miękki kompres z włókniny.
  4. Mocowanie: miękka gaza lub, w miarę możliwości, bandaż elastyczny.

### **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.