

Opis przypadku

**PROBLEMY PIEŁĘGNACYJNE NOWORODKA Z PĘCHERZOWYM  
ODDZIELANIEM SIĘ NASKÓRKA – STUDIUM PRZYPADKU****Care problems of a newborn with *epidermolysis bullosa* –  
a case study****Katarzyna Sylwia Kołodziejek, Anna Szumska**

Katedra Pielęgniarstwa, Akademia Nauk Stosowanych Mazovia – Filia w Otwocku, Otwock, Polska

Pielęgniarstwo Chirurgiczne i Angiologiczne 2024; 18(1): 35–42

DOI: <https://doi.org/10.5114/pchia.2024.138927>

Submitted: 12.10.2023, accepted: 18.12.2023

Adres do korespondencji:

mgr pielęgniarstwa **Anna Szumska**, Katedra Pielęgniarstwa, Akademia Nauk Stosowanych Mazovia – Filia w Otwocku, Otwock, Polska, e-mail: [aszumska6@wp.pl](mailto:aszumska6@wp.pl)**Streszczenie**

Pęcherzowe oddzielanie się naskórka nazywane jest skórą motyla (łac. *epidermolysis bullosa* – EB). Choroba jest genetycznie uwarunkowaną rzadką dermatozą skórną. Celem pracy było określenie problemów pielęgnacyjnych noworodka z EB na przykładzie studium przypadku. Badaniem objęto noworodka, u którego występowały zmiany skórne na obu stopach, prawej dłoni i lewym podudziu, pojedyncze pęcherze pod pachami, na pośladkach, drobniejsze na twarzy; pęknięte i przyschnięte na owłosionej skórze głowy, ubytki epidermy po pękniętych pęcherzach w obrębie jamy ustnej i warg sromowych. Wielokierunkowe działania pozwalają na rozwiązanie najistotniejszych problemów pielęgnacyjnych noworodka z EB oraz złagodzenie jego cierpienia. W opiece pielęgniarstwie nad pacjentem z EB nieoceniony jest profesjonalizm oraz postępowanie zgodne z aktualną wiedzą medyczną, szczególnie w zakresie zaopatrywania ran i profilaktyki zakażeń.

**Słowa kluczowe:** noworodek, problemy pielęgnacyjne, *epidermolysis bullosa*.

**Summary**

Blistering of the epidermis is called butterfly skin (from the Latin *epidermolysis bullosa* – EB). The disease is a genetically determined rare dermatosis of the skin. The aim of the study was to determine the care problems of a newborn with vesicular separation of the epidermis using the example of a case study. The study involved a newborn who had skin lesions on both feet, right hand, and left leg, single blisters under the armpits, on the buttocks, smaller on the face, and cracked and dried on the scalp. There were epidermal lesions from ruptured bladders within the oral cavity and labia. Multi-directional actions allowed the most important care problems of the newborn with EB to be solved, alleviating his suffering. In the nursing care of patients with EB, professionalism and treatment in accordance with current medical knowledge are invaluable, especially in the field of wound care and infection prevention.

**Key words:** newborn, care problems, *epidermolysis bullosa*.

**Pęcherzowe oddzielanie się naskórka**

Pęcherzowe oddzielanie się naskórka nazywane jest skórą motyla (łac. *epidermolysis bullosa* – EB). Choroba jest genetycznie uwarunkowaną rzadką dermatozą skórną. Powstaje w wyniku upośledzenia w połączeniu warstw skóry właściwej i naskórka [1–3], na skutek czego zmniejszona jest wytrzymałość skóry na obciążenia mechaniczne [4, 5]. Nawet najmniejszy ucisk lub otarcie

skutkuje powstaniem ubytków skóry i niegojących się pęcherzy wypełnionych surowiczym płynem, które w następstwie z powodu kruchości tkanek mogą tworzyć rozległe rany i nadżerki [6–8]. Częstość występowania tego schorzenia określa się jako rzadkie. Szacuje się, że dotyka jednego na 30–50 tys. noworodków. W Polsce udokumentowano 500 przypadków EB [3, 9, 10].

Pęcherzowe oddzielanie się naskórka jest dermatozą uwarunkowaną mutacją w genach odpowiadających

za białka biorące udział w wytwarzaniu kolagenu [4]. Jedno z tych białek jest albo funkcjonalnie upośledzone, albo całkowicie nieobecne [10]. Pęcherze mogą pojawiać się w różnych warstwach epidermy, co uwzględniają grupy w klasyfikacji EB [1, 11]. W zależności od rozmieszczenia defektu molekularnego oraz strukturalnego w okolicy skóry proces chorobowy może objawiać się złuszczeniem, pęcherzami, nadżerkami, owrzodzeniami, ranami lub bliznami [12–15].

Dla wszystkich typów EB cechą charakterystyczną są pęcherze wypełnione płynem, ból i świąd w miejscu uszkodzenia [1, 16, 17]. Epiderma jest wyjątkowo cienka, a wyższe pH skóry noworodka powoduje, że jest ona bardziej podatna na uszkodzenia i otarcia [1, 18].

Łagodniejsze koincydencje obejmują dłonie oraz stopy. W ciężkich przypadkach zmiany mogą pojawiać się w tkankach oka (prowadząc do stanu zapalnego w obrębie rogówek i powiek), jak i błonie śluzowej jamy ustnej i przełyku (powodując zbliznowacenia skutkujące zwężeniem i trudnościami w połykaniu, co prowadzi do zaburzeń w przyjmowaniu pokarmów) oraz na szklawie zębowym. Zmiany skórne prowokują szybsze łysienie [7, 8, 17, 19, 20]. Niekiedy w przypadku rozległych ran dodatkowo występują zniekształcenia w obrębie płytek paznokci oraz palców dłoni i stóp, na skutek czego dochodzi do ich zrośnięcia oraz powstawania przykurczy, co upośledza układ kostno-szkieletowy. Przypuszcza się, że chroniczne owrzodzenia są przyczyną rozkwitu agresywnego nowotworu płaskonabłonkowego i zbyt wczesnego zgonu [21]. Wszystkie trudno gojące się rany w EB stanowią przyczynę dla zakażeń skóry [14, 22].

Częstym objawem u osób z EB jest świąd [3, 21]. Poza dokuczliwością stanowi on niezwykle istotny czynnik protekcyjny do drapania skóry, co w konsekwencji prowadzi do powstawania kolejnych pęcherzy. Przyczyną świądu jest sucha epiderma oraz strupy powstające podczas gojenia się wcześniejszych zmian. Dodatkowo wpływ na obecność świądu może mieć nieodpowiednia dieta [7, 17].

Istotną uciążliwością dla pacjentów z EB jest ból [1, 11, 23, 24]. Niektóre z jego przyczyn to: pęcherze, obszary deficytu skóry, otwarte rany, zmiany na błonach śluzowych czy rogówce, powikłania nie związane ze skórą, infekcje, stosowanie niewłaściwych opatrunków lub terapii miejscowej, zmiany opatrunków, pęcherze wewnętrzne, uraz skóry – potarcie lub uderzenie, przegrzanie, wrażliwość na detergenty, materiały odzieżowe i nieznanne czynniki [11, 16, 18].

Rozpoznanie EB opiera się na zintegrowaniu charakterystycznych objawów, wywiadzie rodzinnym oraz wynikach badań mikroskopowych, histologicznych i genetycznych [10, 16, 21].

Leczenie EB jest trudne ze względu na rzadkość występowania choroby i niejednorodność kliniczną [21]. Obecnie nie ma zatwierdzonych metod przyczynowego

leczenia EB [4, 12, 16]. Terapia polega na leczeniu objawowym, przede wszystkim zmian skórnych oraz współistniejących objawów. Ważnymi problemami w momencie planowania działań pielęgniarzkich (poza pęcherzami i ranami) są ból, uporczywy świąd i kruchość naskórka oraz nawrotowe nadkażenia skóry [9].

## Opieka pielęgniarska

Pęcherze nie mają tendencji do samoograniczenia się. Charakterystyczne jest ich ciągłe powiększanie się na skutek przesiąkania płynu surowiczego, dlatego powinny być przekuwane sterylną igłą bądź zdezynfekowanym ostrzem. Ranę po nakłuciu należy zabezpieczyć jałowym gazikiem nasączonym białą wazeliną, by stworzyć optymalne środowisko do gojenia się [25]. Otwarte rany powinny być zabezpieczone specjalistycznymi opatrunkami. Polecane są opatrunki, które mają działanie zarówno przeciwbólowe, jak i właściwości chłonne. Dodatkowo powinny łatwo dopasowywać się do rany i chronić skórę podczas ich usuwania, aby nie powstały kolejne otarcia i pęcherze [11, 17, 20]. Niektóre opatrunki mogą wymagać dodatkowych mocowań. W tym celu zalecane są bandaże adhezyjne. Do odklejania plastrów należy używać specjalnych środków, które ułatwiają usuwanie przylepców i przez to zmniejszają odczucia bólowe [14]. Wiele specjalistycznych opatrunków nieprzywierających do skóry w przypadku stosowania u pacjentów z EB nie posiadają takich właściwości. Mogą powodować podczas ich usuwania uszkodzenia ran i jej brzegów [17, 26]. Opatrunek wtórny należy zmieniać codziennie, gdy pojawi się wysięk, natomiast opatrunek właściwy co 4–7 dni w zależności od zaleceń producenta i stanu ran [11, 24, 27].

Aby zniwelować świąd i suchość także nie zmienionej skóry, należy ją natłuszczać, np. płynnym silikonem, lub zastosować preparaty przeciwhistaminowe. Kąpiel dziecka zalecana jest tylko wówczas, gdy zmieniane są opatrunki – co 2–3 dni [26]. Należy pamiętać, że rozbranego noworodka łatwo jest urazić, a trzymanie go może doprowadzić do otarć i powstania kolejnych zmian skórnych. Przed kąpielą boki i dno wanienki powinny być wyścielone miękkim grubym ręcznikiem, który stanowi minimalną ochronę dla skóry noworodka [16]. Zmiany skórne są potencjalnym źródłem zakażenia, dlatego do kąpieli powinno się stosować środki antyseptyczne [14], które nie uszkadzają skóry, tylko delikatnie ją natłuszczają. Dodatkowo można dodać kilka kropli olejku arganowego, który zmiękcza opatrunki. Do pielęgnacji skóry mogą być potrzebne różne rodzaje kremów i maści, ponieważ te które działają na skórę twarzy, mogą nie działać na skórę brzucha [1, 14, 16].

Dziecko zawsze powinno być układane na miękkim podkładzie. W czasie podnoszenia należy uważać, aby nie pocierać i nie przesuwając rąk po ciele dziecka. Każ-

dy gwałtowny ruch i siły tarcia powodują uszkodzenie skóry noworodka. Podczas ubierania dziecka powinno się redukować możliwość urazów oraz otarć o podłoże. Ubranka należy zakładać tak, aby szwy były na zewnątrz, a zapięcia znajdowały się z przodu – w ten sposób chroni się skórę pleców przed urazami [16, 26].

Zmiana pieluszek jest dla dziecka z EB bardzo bolesna. Ból podczas wykonywania tej czynności jest traktowany jako ból incydentalny/proceduralny, dlatego też dziecko powinno otrzymywać odpowiednie leczenie przeciwbólowe [1, 13, 23]. Brak kontroli bólu lub jego niewłaściwe leczenie może prowadzić do nasilonego występowania pęcherzy. Dodatkowo zalecane jest stosowanie pieluch z miękkiego materiału, bez ściągacza, który mógłby powodować ucisk. Całą skórę w okolicy pieluszki należy natłuszczać tłustymi maściami [16, 26]. Zalecane jest również zwrócenie uwagi na czynniki pogodowe. Ostre słońce bądź wiatr powodują zwiększenie odczuć bólowych u dziecka z EB, dlatego rodziców należy wyedukować, aby spacerowały się w odpowiednich porach dnia [14].

Jeżeli to możliwe, dąży się do doustnego karmienia noworodka. Choroba nie jest przeciwwskazaniem do karmienia piersią. Karmienie naturalne ma ogromny wpływ na budowanie więzi emocjonalnej między matką a dzieckiem. Wymagane jest jednak natłuszczenie nie tylko brodawek, ale i ust dziecka podczas karmienia, co zmniejsza ryzyko powstawania zmian skórnych na skutek otarć przez piersi matki [14]. Standardowo używany sprzęt do karmienia dzieci w postaci smoczków i butelek może zwiększać odczucia bólowe i powodować powstawanie pęcherzy. Zaleca się używanie zestawu Habermanna, który to zestaw ze względu na budowę zmniejsza siłę ssania oraz zapobiega powikłaniom skórnym w okolicy nosa. Smok powinien być zwilżony zimną przegotowaną wodą albo wodą destylowaną, co zapobiega jego przywarciu do śluzówek, natomiast wargi dziecka należy natłuszczać wazeliną w celu zapobiegania przywarciu smoczka podczas jego wyjmowania z jamy ustnej [6, 16].

Niektóre noworodki mogą wymagać karmienia zgłębnikiem nosowo-żołądkowym. Zaleca się stosowanie sond z miękkiego tworzywa silikonowego oraz uniknie częstego ich wymieniania, dzięki czemu ogranicza się ryzyko uszkodzeń śluzówki. Do utrzymania zgłębnika zaleca się bandaż umieszczony między nosem a ustami, ponieważ plaster może uszkodzić naskórek [11, 14, 16].

W niektórych przypadkach dochodzi do uszkodzenia rogówki i występuje ryzyko powstawania blizn w oku. Częstym tego powodem są zatarcia oczu przez brzegi opatrunków założonych na dłoń. Częściowo można zapobiegać tym uszkodzeniom poprzez zakładanie noworodkom miękkich rękawiczek oraz zakraplanie nawilżających kropli do oczu [3, 16, 20, 26].

Czasami niezbędne jest założenie wkłucia obwodowego. W takim przypadku należy skórę dezynfekować punktowo, nie pocierając gazikami ze względu na możliwość powstawania pęcherzy w mechanizmie tarcia. Do oklejenia kaniuli należy używać tylko miękkich silikonowych plastrów. Zakazane jest stosowanie staz powodujących ucisk tkanek. Pielęgniarka musi również zwracać uwagę na unikanie tarcia skóry przez jednorazowe rękawiczki. Plastry należy usuwać, używając specjalnych preparatów ułatwiających ich odklejenie od skóry [22, 27].

Profilaktyka zakażenia wszystkich zmian w EB obejmuje zmianę leczenia przeciwbakteryjnego co miesiąc. Przy wtórnych zakażeniach należy zwracać uwagę na zaczerwienienia wokół pęcherzy lub czerwone pręgi rozprzestrzeniające się w głąb tkanek, tzw. limfangitis. Wszystkie osoby uczestniczące w pielęgnowaniu noworodka z EB są zobligowane do prawidłowej dezynfekcji rąk. Jest to najważniejszy element zapobiegający powstawaniu nowych infekcji ran patogenami przenoszonymi na rękach rodziców i personelu. Zmiana opatrunków bezwzględnie musi odbywać się techniką sterylną [22].

## Cel pracy

Celem pracy było określenie problemów pielęgnacyjnych noworodka z EB na przykładzie studium przypadku.

## Materiał i metody

W pracy wykorzystano metodę indywidualnego przypadku. Badaniem objęto noworodka z EB przyjętego w trybie planowym do Kliniki Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka i Niemowlęcia Instytutu Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie. Pacjent przebywał w klinice 5–25 listopada 2022 r. Obserwację noworodka przeprowadzono 6–8 listopada 2022 r. (3 dni). Materiał został zebrany na podstawie wywiadu pielęgniarstwa, analizy dokumentacji medycznej i pielęgniarstwa oraz obserwacji i badania fizykalnego własnego. Dokonano oceny stanu chorego noworodka w przesiewowej ocenie stanu odżywienia według zaleceń Polskiego Towarzystwa Żywności Klinicznego Dzieci i w skali NIPS (ang. *neonatal infant pain scale*) służącej do oceny natężenia bólu. Rodzice wyrazili zgodę na publikację zdjęć noworodka.

## Opis przypadku

Noworodek płci żeńskiej w 4. dniu po urodzeniu. Urodzony metodą cięcia cesarskiego w 39. tygodniu ciąży. Ze względu na ciężki stan ogólny dziecka bez-



**Ryc. 1** Karmiony smoczkiem noworodek ze zmianami na błonie śluzowej jamy ustnej



**Ryc. 2.** Zmiany skórne – lewa stopa



**Ryc. 3.** Pęcherz – łokieć lewy

pośrednio po porodzie w szpitalu wojewódzkim noworodka przewieziono na oddział o wyższym stopniu referencyjności w celu dalszej diagnostyki i leczenia do Instytutu Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie Kliniki Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka i Niemowlęcia. W 4. dniu po urodzeniu noworodek był w stanie ogólnym dobrym, wydolny oddechowo i krążeniowo, monitorowane parametry życiowe były w zakresie normy dla wieku. Wymaz skóry: fizjologiczna mikrobiota skóry. Posiew krwi i moczu: jałowe. Prokalcytonina 2,12 ng/ml, CRP 8,7 mg/dl (norma 0–0,5). Pomimo zmian w jamie ustnej, dziecko karmione smoczkiem odciągniętym pokarmem matki (ryc. 1), diureza własna, stolec był oddawany.

W 4. dniu od urodzenia brak wyników badań panelu genetycznego, w związku z tym nie określono typu EB u noworodka. Badanie fizykalne przeprowadzone 6 listopada 2022 r.: stan ogólny dobry, stwierdzono odchylenia w zakresie:

- skóra – obie stopy, prawa dłoń i lewe podudzie zdominowane przez głębokie, krwawiące ubytki naskórka (Figs. 2, 3), pojedyncze pęcherze pod pachami, na

pośladkach, łokciu lewym, drobniejsze na twarzy, pęknięte, przyschnięte na owłosionej skórze głowy (ryc. 2, 3), ubytki epidermy po pękniętych pęcherzach w obrębie jamy ustnej i warg sromowych;

- układ nerwowy – płacz przy dotyku.

## Postępowanie

### Występowanie pęcherzy i ran na skórze noworodka

#### Cel

Prawidłowe zaopatrzenie ran i pęcherzy w celu uzyskania gojenia oraz zapobieganie rozwojowi ich zakażenia.

#### Interwencje pielęgniarskie

1. Przygotowano odpowiedni zestaw do zmiany opatrunków.
2. Myto i dezynfekowano dłonie zgodnie z procedurą obowiązującą na oddziale.
3. W wykonywanych działaniach stosowano zasady aseptyki i antyseptyki.
4. Przed zmianą opatrunków wykonano kąpiel dziecka w roztworze Octenisanu.
5. Oceniano ból w skali NIPS oraz skuteczność zastosowanego środka przeciwbólowego Oramorph 0,4 mg podawanego doustnie w kroplach na 30 min przed kąpielą oraz zmianą opatrunków.
6. Opatrunki zmieniały dwie osoby, używając jałowych fartuchów i rękawic.
7. Opatrunki delikatnie usuwano ze skóry za pomocą preparatów ułatwiających odklejenie od skóry.
8. Kontrolowano wizualnie stan skóry.
9. Po dezynfekcji skóry Octeniseptem przekuwano nowe pęcherze sterylną igłą. Pozwalano na samostny wyciek płynu, nie wyciskano go z pęcherza, pęcherz nakłuwano z obu stron ułatwiając samoczyszczenie.



Ryc. 4. Zabezpieczenie opatrunku – kończyna dolna lewa



Ryc. 5. Dopasowanie opatrunków – klatka piersiowa



Ryc. 6. Separacja palców stopy

10. Rany po dezynfekcji Prontosanem zaopatrywano opatrunkami specjalistycznymi w zależności od stanu miejscowego rany (Mepitel One, Mepilex, Mepilex EM, Mepilex Transfer, Intrasite Gel, Urgo-Tul), mocując je bandażami (stokinetkami Tubifast) lub opatrunkami siatkowymi (ryc. 4, 5).
11. Opatrunki dobierano odpowiednio do wielkości i stanu ran.
12. Każdy palec dłoni i stóp zaopatrywano osobno (ryc. 6).
13. Opatrunki zabezpieczano przed zsunieniem plasterkami, uważając, aby nie dotykały skóry.
14. Obserwowano miejsca wysięku.
15. Opatrunki wtórne zmieniano, gdy wysięk na powierzchni przekraczał wielkość rany.
16. W sali utrzymywano temperaturę 20–23°C oraz wilgotność 30–40%.

#### Ocena

Rany i pęcherze zaopatrywano adekwatnie do ich stanu. Część ubytków wygoiła się. Nie wystąpiło zakażenie.

### Ryzyko wystąpienia nowych pęcherzy na skórze

#### Cel

Prawidłowa pielęgnacja skóry.

#### Interwencje pielęgniarskie

1. Używano ubranka bawełniane, przewiewne, bezszwowe, zapinane z przodu, bez ściągaczy i metalowych zatrzasków.
2. Układano na miękkim materacu, używano miękkich podkładów i pieluch flanelowych.
3. Używano maści natłuszczających przy podnoszeniu dziecka w kontakcie „skóra do skóry”, unikano zbędnych pocierań naskórka.
4. Opiekę nad noworodkiem sprawowano bez biżuterii i zegarków na rękach, dłońmi z krótko obciętymi paznokciami.
5. Kąpiel wykonywano co 2 dni wraz ze zmianą opatrunków, waniekę wyścielano miękką flanelową pieluchą; do wytarcia używano miękkich ręczników, stosowano „odmiękanie” opatrunków w kąpeli przed ich zdjęciem.
6. Suche i łuszczące się zmiany (strupy) natłuszczano, pozostawiono bez opatrunków.
7. Worek spojówkowy oraz rogówkę zabezpieczano maścią nawilżającą (Corneregel) co 2 godz., ułatwiając tym samym regenerację suchej tkanki oka.

#### Ocena

Zmniejszono ilość nowopowstałych pęcherzy.

### Ryzyko wystąpienia zakażenia ran

#### Cel

Zmniejszenie ryzyka wystąpienia zakażenia ran.

#### Interwencje pielęgniarskie

1. Wykonywano kąpiel pacjenta w środkach antyseptycznych co 2 dni, do kąpeli personel używał jał-

wych fartuchów i rękawiczek, codziennie zmieniano pościel i bieliznę dziecku.

2. Opatrunki zmieniano po kąpeli z zachowaniem zasad aseptyki i antyseptyki.
3. Stosowano antybiotykoterapię skojarzoną według zleceń lekarskich (Ampicylinę + Gentamycynę).
4. Opatrunki pierwotne i wtórne mocowano w celu ograniczenia ich zsuwania się z ran.
5. Obserwowano noworodka w kierunku występowania objawów zakażenia ran (wzrost temperatury, zaczerwienienie, niepokojący zapach, kolor wysięku z ran).
6. Obserwowano skórę w kierunku występowania nowych pęcherzy, nadżerek.
7. Prowadzono stałą kontrolę parametrów życiowych (temperatura, ciśnienie, tętno, oddechy) oraz dokumentowano wyniki pomiarów.
8. Przeprowadzono edukację rodziców w zakresie profilaktyki zakażeń oraz konieczności stosowania się do reżimu sanitarnego.

#### Ocena

Zakażenia ran nie wystąpiło.

#### Dolegliwości bólowe związane z ranami oraz powstającymi pęcherzami

##### Cel

Zmniejszenie odczuwania bólu.

##### Interwencje pielęgniarские

1. Oceniono natężenie bólu na podstawie obserwacji pacjenta i parametrów życiowych.
2. Regularnie oceniano poziom bólu przy zastosowaniu skali NIPS, odnotowywano wartości w karcie monitorowania bólu.
3. Zapewniono obwodowy dostęp dożylny w celu podażu zleconych leków przeciwbólowych.
4. Regularnie podawano leki przeciwbólowe (Morfina 0,2 mg dożylnie) oraz oceniano efekt farmakoterapii.
5. Zastosowano udogodnienia (miękki materac, pieluchy i ubranko bawełniane, bezszwowe) oraz odpowiednio ułożenie pacjenta w pozycji nie krępującej ruchów ciała.
6. Ustalono rytm dnia noworodka w czynnościach pielęgnacyjno-leczniczych.
7. Edukowano matkę w zakresie zminimalizowania nadmiernego dotyku, odpowiedniego podnoszenia i odkładania dziecka z jednoczesnym zachęcaniem do kangurowania.
8. Ograniczono większość bodźców zewnętrznych (ostre światło, hałas).

#### Ocena

Ból dobrze kontrolowany. Początkowo oceniony w skali NIPS na 6 pkt zmniejszył się do 3 pkt. Noworodek zasnął.

#### Płaczliwość i niepokój spowodowany suchością i świądem skóry prowadzące do zaburzeń snu

##### Cel

Poprawa komfortu dziecka poprzez zniwelowanie świądu skóry, poprawa jakości snu.

##### Interwencje pielęgniarские

Utrzymywano odpowiedni mikroklimat w sali: temperatura 20–23°C oraz wilgotność 30–40%.

Wyedukowano matkę na temat środków do prania ubrań (środki hipoalergiczne, płatki mydlane) oraz potrzeby używania przewiewnych bawełnianych ubrań, rękawiczek na dłonie i skarpetek na stopy.

Zastosowano leki zmniejszające świąd skóry na zlecenie lekarza (Hydroxyzinum doustnie).

Zastosowano preparaty natłuszczające skórę: silikon, parafina w płynie.

Przestrzegano odpowiedniego rytmu dnia i nocy noworodka w czynnościach pielęgnacyjno-leczniczych.

#### Ocena

Dziecko uspokoiło się. Skóra została nawilżona. Dziecko przespia większość doby.

#### Ryzyko wystąpienia powikłań skórnych na skutek konieczności monitorowania podstawowych parametrów życiowych za pomocą czujników utrzymywanych na skórze

##### Cel

Zapobieganie powikłaniom skórnych spowodowanym monitorowaniem parametrów życiowych przy użyciu aparatury medycznej.

##### Interwencje pielęgniarские

Temperaturę ciała mierzono za pomocą termometru przezskórnego. Czujnik temperatury z bawełnianego tworzywa mocowano bandażem, zmiana miejsca monitorowania co 2 godz., w nocy co 3 godz.

Czynność serca kontrolowano za pomocą czujnika do saturacji.

Mankiet od ciśnieniomierza natłuszczano przed założeniem, ramię zabezpieczano miękką gazą. Kontrolowano 1× na 12 godz.

#### Ocena

Podczas utrzymywania czujników do pomiaru parametrów życiowych nie zaobserwowano powstania otarć na skórze.

#### Zaburzenia odżywiania na skutek występowania zmian na błonie śluzowej jamy ustnej

##### Cel

Utrzymanie przyrostu masy ciała noworodka poprzez dostarczenie prawidłowej ilości pożywienia.

### Interwencje pielęgniarские

Kontrolowano przyrost masy ciała według formuła-rza przesiewowej oceny stanu odżywiania.

Kontrolowano masę ciała noworodka 1× na dobę.

Prowadzono kontrolę karmień piersią, ważono noworodka przed i po karmieniu, uzyskując wiedzę na temat zjedzonej objętości mleka.

Przed karmieniem zwilżano wargi noworodka wodą destylowaną bądź natłuszczano wazeliną; tak samo postępowano ze smoczkiem butelki, matka natłuszczała sutek przed karmieniem.

Na zlecenie lekarskie dodatkowo pokarm wzbogacano biatkiem w proszku 0,5 g do każdej porcji karmienia.

#### Ocena

Przyrost masy ciała noworodka był prawidłowy.

### Ryzyko powstawania zmian skórnych okolicy pośladków i sromu

#### Cel

Niedopuszczenie do powstawania zmian skórnych w okolicy pośladków i sromu.

#### Interwencje pielęgniarские

1. Kontrolowano wypróżnienia dziecka.
2. Pampersy zmieniano po każdym wypróżnieniu noworodka.
3. Przemycano okolicę krocza przy każdej zmianie pieluchy.
4. Wietrzono pośladki, nie zapinając pieluchy 3× w ciągu dyżuru.
5. Stosowano maści i kremy nawilżające i ochraniające skórę w okolicach intymnych dziecka, np. parafinę w płynie.
6. Okolice brzeżne i gumki w pampersach smarowano dodatkowo maściami, np. wazeliną bądź parafiną.
7. Powstałe otarcia na skórze zaopatrywano opatrunkami, które zmieniano przy każdej zmianie pieluchy.

#### Ocena

Zaobserwowano poprawę stanu skóry w okolicy pośladków dziecka.

### Wnioski

Noworodek z EB od urodzenia wymaga kompleksowej opieki pielęgniarskiej, ponieważ ma ona wpływ na jego jakość życia.

Wielokierunkowe działania pozwalają na rozwiązanie najistotniejszych problemów pielęgnacyjnych noworodka z EB oraz złagodzenie jego cierpienia.

W opiece pielęgniarskiej nad pacjentem z EB nieoceniony jest profesjonalizm oraz postępowanie zgodne z aktualną wiedzą medyczną, szczególnie w zakresie zaopatrywania ran i profilaktyki zakażeń.

Pęcherzowe oddzielanie się naskórka należy do chorób rzadkich. Nie ma skutecznej metody jej leczenia. Istnieją tylko możliwości łagodzenia objawów poprzez zastosowanie odpowiednich działań. Najlepszą terapią jest interdyscyplinarna opieka. W opiece pielęgniarskiej nad noworodkiem z EB oprócz zadań pielęgnacyjno-leczniczych ważne są również czynności związane z monitorowaniem stanu pacjenta. Dokładna i ukierunkowana obserwacja pozwala ocenić stan noworodka i dostosować postępowanie do dynamicznie zmieniającego się stanu dziecka. Dzieci, u których występuje EB wymagają długoterminowej opieki medycznej oraz systematycznej rehabilitacji, co istotnie wpływa na ich jakość życia.

Ze względu na występowanie wielu zróżnicowanych problemów pielęgnacyjnych związanych ze sferą biosychospołeczną dziecko wymaga holistycznej opieki w szpitalu, a działania tam podjęte powinny być kontynuowane w warunkach ambulatoryjnych. Ogromne znaczenie w tym procesie ma profesjonalizm i postępowanie zgodne z aktualną wiedzą medyczną. Aktualizacja postępowania pielęgnacyjno-opiekuńczego zgodnie z Evidence Based Nursing Practice pozwala na osiągnięcie coraz lepszych efektów jakości życia noworodków z EB, czego przykładem jest omówione studium przypadku. Wiedza na temat EB jako choroby rzadkiej ograniczona jest jej rzadkim występowaniem, jednak czerpanie z interdyscyplinarnych dobrych praktyk w opiece nad noworodkiem, pozwala uniknąć powikłań i stworzyć dziecku komfortowe warunki dla jego rozwoju.

*Autorki deklarują brak konfliktu interesów.*

#### Piśmiennictwo

1. Brun J, Chiaverini C, Devos C i wsp. Research group of the French Society of Pediatric Dermatology. Pain and quality of life evaluation in patients with localized *epidermolysis bullosa* simplex. *Orphanet J Rare Dis* 2017; 12: 119-126.
2. Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady RA i wsp. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. *J Am Acad Dermatol* 2014; 70: 1103-1126.
3. Kuo TC, Wang PH, Wang YK i wsp. RSDB: a rare skin disease database to link drugs with potential drug targets for rare skin diseases. *Sci Data* 2022; 9: 521-528.
4. Mulins H. *Epidermolysis bullosa (eb): prevalence, clinical manifestations & management*. Wydawnictwo Nova Science, Nowy Jork 2016, 7-20.
5. Nita M, Pliszczyński J, Kosieradzki M i wsp. Review of the latest methods of epidermolysis bullosa and other chronic wounds treatment including BIOOPA dressing. *Dermatol Ther* 2021; 11: 1469-1480.
6. Pekin P, Koller U, Muraier EM. Functional therapies for cutaneous wound repair in epidermolysis bullosa. *Adv Drug Deliv Rev* 2018; 129: 330-343.
7. Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio J i wsp. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol* 2012; 67: 904-917.
8. Prinz F, Weiß H. *Occupational therapy in epidermolysis bullosa*. Springer Nature, Wiedeń 2016, 103-157.
9. Pałdyna B, Pałdyna M, Charuta A. *Epidermolysis bullosa in the me-*

- dical practice of a general practitioner ab study of two cases. *Pediatr Pol* 2019; 94: 58-67.
10. Wertheim-Tysarowska K, Kowalewski C, Woźniak K. i wsp. Epidermolysis bullosa – pęcherzowe oddzielanie się naskórka. Etiopatogeneza, dziedziczenie, diagnostyka, leczenie. *Continuo*, Wrocław 2014, 45-51.
  11. Kearney S, Donohoe A, McAuliffe E. Living with epidermolysis bullosa: daily challenges and health-care needs. *Health Expect* 2020; 23: 368-376.
  12. Narbutt J. Pęcherzyca. W: *Choroby autoimmunizacyjne u dzieci*. Smolewska E (red.). Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2022, 624-632.
  13. Noszczyk B. Medycyna regeneracyjna w leczeniu Epidermolysis bullosa – rola chirurgii plastycznej. *Post N Med* 2009; 9: 646-650.
  14. Wertheim-Tysarowska K, Diem A, Malka M. i wsp. Epidermolysis bullosa przewodnik dla pacjentów i rodziców. *EB Polska/eb Handbuch* 2020, 19-27.
  15. Has C, Bauer JW, Bodemer C i wsp. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *Br J Dermatol* 2020; 183: 614-627.
  16. Gomella TL, Eyal F, Bany-Mohammed F. *Gomella's neonatology*. 8<sup>th</sup> ed. McGraw-Hill Education, Nowy Jork 2020, 211-763.
  17. Lara-Corrales I, Pope E. Epidermolysis bullosa: the pediatricians role. *Curr Pediatr Rev* 2008; 4: 250-257.
  18. Narbutt J. Autoimmunologiczne choroby pęcherzowe – nowe opcje terapeutyczne. W: *W gabinecie lekarza specjalisty. Dermatologia. Nowoczesne leczenie ogólne w dermatologii cz. 2*. Narbutt J, Skibińska M (red.). Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2020, 10-20.
  19. Goldschneider KR, Good J, Harrop E i wsp. Dystrophic epidermolysis bullosa research association international (DEBRA International). Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. *BMC Med* 2014; 12: 178-200.
  20. Kwilosz E, Warowna M. Planowanie opieki pielęgniarskiej opartej na dowodach naukowych nad dzieckiem z zaburzeniami w funkcjonowaniu skóry. W: *Pediatrics i pielęgniarstwo pediatryczne*. Zarzycka D, Emeryk A (red.). Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2020, 769-783.
  21. Has C, El Hachem M, Bučková H i wsp. Practical management of epidermolysis bullosa: consensus clinical position statement from the European Reference Network for Rare Skin Diseases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2021; 35: 2349-2360.
  22. El Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E i wsp. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis* 2014; 9: 76-96.
  23. Schofield P, Hadjistavropoulos T. GYAP 2019 – wytyczne leczenia bólu w populacji osób najbardziej wrażliwych. Available from: <https://ptbb.pl/> (dostęp: 28.04.2023).
  24. Lauterbach R. Ból u noworodka – niedoceniane zagrożenie. W: *Neonatologia*. Szczapa J (red.). Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2022, 74-79.
  25. Hon KL, Chu S, Leung AKC. Epidermolysis bullosa: pediatric perspectives. *Curr Pediatr Rev* 2022; 18: 182-190.
  26. Mączka M. Kąpiel noworodka i niemowlęcia – zdrowe nawyki, pielęgnacja skóry, wybór bezpiecznych preparatów. W: *Problemy pielęgnacyjne noworodka i niemowlęcia. Część 2*. (praca zbiorowa). Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2020, 132-140.
  27. Murphy S, Ehrhitz C. Clinical nurse specialist practice strategies for children with medical complexity. *Clin Nurse Spec* 2021; 35: 38-43.